

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON

- MEDECINE -

U. E. R. ALEXIS-CARREL

Année 1977 - N° 315

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DU VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE**

**A propos de 32 observations,
29 angiographies, 10 échocardiographies
et 12 corrections chirurgicales**

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 1^{er} Juillet 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Bernard JOFFRE

né le 18 Février 1947

à VIVIERS (Ardèche)

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON

MÉDECINE

H. & R. ALEXIS-CARREL

1971 - N°

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DU VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE

A propos de 32 observations

23 angiographies, 10 échocardiographies

Digitized by the Internet Archive
in 2026

THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard de Lyon

pour l'obtention du grade de Docteur en Médecine

par

par

Yves JOFFE

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON

- MEDECINE -

U. E. R. ALEXIS-CARREL

Année 1977 - N°

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DU VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE**

**A propos de 32 observations,
29 angiographies, 10 échocardiographies
et 12 corrections chirurgicales**



THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 1^{er} Juillet 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Bernard JOFFRE

né le 18 Février 1947

à VIVIERS (Ardèche)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON

- MEDICINE -

U. E. R. ALEXIS-CARREL

Année 1977 - N°

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DU VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE

A propos de 32 observations,
28 angiographies, 10 échocardiographies
et 12 corrections chirurgicales



THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 1^{er} Juillet 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Bernard JOFFRE

né le 18 février 1947

à VIVIER (Ardèche)

— UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I —

Président de l'Université	M. le Professeur D. GERMAIN
Vice Président	M. le Professeur E. ELBAZ
Deuxième Vice Président	M. B. ROUSSET
Troisième Vice Président	M. R. LOPEZ
Secrétaire Général	M. RAMBAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE :

Médecine : GRANGE BLANCHE	M. le Docteur B. SALLE (MCA)
ALEXIS CARREL	M. le Professeur R. MORNEX
SUD-OUEST	M. le Professeur J. NORMAND
LYON NORD	Directeur : M. le Docteur J.P. NEIDHARDT
	Directeur honoraire : M. le Professeur A. BERTOYE
Biologie Humaine	M. le Docteur J.P. REVILLARD (MCA)
Techniques de Réadaptation	M. le Docteur A. MORGON (MCA)
Sciences Pharmaceutiques	M. le Professeur BIZOLLON
Sciences Odontologiques	M. le Docteur R. VINCENT
Institut régional d'éducation physique et sportive ..	Président du conseil d'UER : M. le Professeur R. GUILLET,
	Directeur M. A. MILLON
Mathématiques	M. le Professeur E. COMBET
Physique	M. le Professeur J. DELMAU
Chimie et Biochimie	M. le Professeur J. HUET
Sciences de la Nature	M. le Professeur R. GINET
Sciences Physiologiques	Mlle le Professeur J.F. WORBE
Institut Universitaire et Technologie n°1	M. le Professeur B. POUYET
Institut Universitaire et Technologie n°2	M. J. GALLET (Directeur ENSAM)
Observatoire	M. M. MONNET (Astronome Adjoint)
Physique Nucléaire	M. le Professeur GUSAKOW
Mécanique	Mlle le Professeur G. COMPTE-BELLOT.



RESPONSABLES D'ENSEIGNEMENT

DE L'U. E. R. ALEXIS CARREL

1er. CYCLE. :

Anatomie : M. le Professeur BOUCHET Alain

Biologie : M. le Professeur GIROD Christian

Chimie-Biochimie : M. le Professeur COLOBERT Louis

M. le Docteur NOFRE Claude, Maître de Conférences Agrégé

Histologie-Embryologie-Cytogénétique : M. le Professeur GIROD Christian

Mathématiques-Statistiques : M. le Professeur SITE Jean

Physiologie : M. le Docteur PELLET Michel, Maître de Conférences Agrégé

M. le Docteur SCHMITT Michel, Maître de Conférences Agrégé

Physique-Biophysique : M. le Professeur BERGER Michel

Psychologie-Médicale : M. le Professeur GUYOTAT Jean

Sciences Sociales et Economie Médicale : M. le Professeur ROCHE Louis

2ème CYCLE :

Anatomie Pathologique : M. le Professeur TOMMASI Michel

M. le Docteur LOIRE Robert, Maître de Conférences Agrégé

Bactériologie : M. le Professeur FLEURETTE Jean

Cardiologie : M. le Professeur FROMENT Roger

M. le Professeur GONIN André

Chirurgie Cardiaque : M. le Professeur MARET Gilbert

Chirurgie Digestive : M. le Professeur FRANCILLON Jacques

Chirurgie Générale : M. le Professeur LIARAS Henri

M. le Professeur DESCOTES Jacques

M. le Docteur SPAY Georges, Maître de Conférences Agrégé

Chirurgie Infantile : M. le Docteur DAUDET Maurice, Maître de Conférences Agrégé

Chirurgie Osseuse-Orthopédique : M. le Professeur de MOURGUES Georges

M. le Docteur COMTET Jacques, Maître de Conférences
Agrégé.

Dermatologie : M. le Docteur PERROT, Maître de Conférences Agrégé

Endocrinologie : M. le Docteur BERTHEZENE François, Maître de Conférences Agrégé

Gastro-Entérologie : M. le Professeur BEL André

Génétique Générale : M. le Docteur HERMIER Michel, Maître de Conférences Agrégé.

Gynécologie : M. le Professeur ROCHET Yves

M. le Docteur BREMOND Alain, Maître de Conférences Agrégé

Hémobiologie : M. le Professeur MOREL Pierre

Hygiène : M. le Docteur MONIER Jean-Claude, Maître de Conférences Agrégé

Maladies Infectieuses : M. GIROUD Maurice, Professeur Agrégé du Val de Grâce

Maladies du Sang : M. le Professeur REVOL Louis

Médecine Expérimentale : M. le Professeur MORNEX René

Médecine Légale : M. le Professeur ROCHE Louis

Médecine du Travail : M. le Professeur BOURRET Jacques

M. le Docteur EYSSETTE

Néphrologie : M. le Professeur FRANCOIS Bernard

Neuro-Chirurgie : M. le Professeur MANSUY Louis

M. le Docteur FISCHER Georges, Maître de Conférences Agrégé

Neurologie : M. le Professeur DEVIC Michel

Obstétrique : M. le Professeur GARMIER René

Ophtalmologie : M. le Docteur PAUPERT-RAVAULT, Maître de Conférences Agrégé

Oto-Rhino-Laryngologie : M. le Professeur MARTIN Henri

Parasitologie : Mlle. le Docteur BATTISTI

Pédiatrie : M. le Professeur FRANCOIS René

Pharmacologie : M. le Docteur EVREUX, Maître de Conférences Agrégé

Pneumo-Phtisiologie : M. le Professeur TOURAINE Roger

M. le Docteur BERNARD JP., Maître de Conférences Agrégé

Psychologie : M. le Professeur GUYOTAT Jean

M. le Docteur MARIE-CARDINE, Maître de Conférences Agrégé

Radiologie : M. le Docteur BUFFARD, Maître de Conférences Agrégé

M. le Docteur CHOLLAT Louis, Maître de Conférences Agrégé

Rhumatologie : M. le Docteur MEUNIER, Maître de Conférences Agrégé

Séméiologie Chirurgicale : M. le Docteur VIGNAL Jacques, Maître de Conférences Agrégé

Séméiologie Médicale : M. le Professeur VIALA Jean-Jacques

Stomatologie : M. le Professeur DUMAS Pierre

Urgence-Réanimation : M. le Professeur DELEUZE Raymond

Mme. le Docteur ESTANOVE Suzanne, Maître de Conférences
Agrégé

Urologie : M. le Docteur DUBERNARD P.



EXAMINATEURS DE LA THESE :

PRESIDENT : Monsieur le Professeur J. NORMAND

ASSESSEURS : Monsieur le Professeur R. FROMENT

Monsieur le Professeur P. MICHAUD

Monsieur le Professeur A. PERRIN

Monsieur le Professeur Agrégé J. DELAYE

Nos Maîtres dans les Hôpitaux

– *EXTERNAT* :

Monsieur le Professeur J. CREYSSEL

Monsieur le Professeur J. BRUN

Monsieur le Professeur L. ROCHE

Monsieur le Professeur G. VIGNON

Monsieur le Professeur R. FROMENT

– *INTERNAT* :

Monsieur le Docteur OLLAGNIER

Monsieur le Professeur L. ROCHE

Monsieur le Professeur L. REVOL

Monsieur le Professeur F. TOLOT

Monsieur le Professeur R. FROMENT

Monsieur le Professeur J. NORMAND

Monsieur le Professeur A. GONIN

Monsieur le Professeur A. VACHON

PLAN



DEFINITION

EMBRYOLOGIE DE LA JONCTION BULBO-TRONCALE

- Inversion et absorption conale normales.
- Embryopathologie du VDDI
 - Déficit de l'inversion conale
 - Déficit de l'absorption conale
 - Conséquences sur l'alignement ventriculo-pédiculaire.

ANATOMOPATHOLOGIE

- A l'étage pédiculaire.
- A l'étage infundibulaire.
- Classification en fonction du conus.
- La CIV
 - Calibre
 - Connections vasculaires
 - . CIV sous aortique
 - . CIV sous pulmonaire
 - Le syndrome de Taussig - Bing**
 - . CIV sous les deux vaisseaux
 - . CIV éloignée des vaisseaux.
- Phénomènes annexes liés à la CIV.

ANGIOGRAPHIE

- Matériel et Méthode
- Classification segmentaire
- Appréciation angiographique du conus.
 - conus combiné
 - conus commun
 - conus sous pulmonaire déficient
 - conus sous aortique déficient
- Localisation de la CIV
- Le rétrécissement pulmonaire

- La coarctation préductale.
- Lésions cardio-vasculaires associées.

ECHOCARDIOGRAPHIE

- Critères suggestifs de la discontinuité mitro-artérielle
- Résultats de 10 enregistrements
- Discussion des critères.

PRONOSTIC — TRAITEMENT CHIRURGICAL

- Mortalité extra-chirurgicale
- Chirurgie palliative
- Chirurgie à visée correctrice
 - Principe
 - Résultats de 12 corrections
 - Résultats dans la littérature.

CONCLUSIONS

ANNEXE

- Tableau récapitulatif des observations
- Rappel des grands syndromes physiopathologiques.
- Rappel des signes cliniques et d'orientation

BIBLIOGRAPHIE.



DEFINITION

La définition retenue est celle proposée par LEV (36) pour qui le ventricule droit à double issue est une anomalie dans laquelle plus d'un gros vaisseau et demi naît du ventricule droit avec ou sans discontinuité mitro-artérielle.

Elle s'oppose à la **conception classique** où les deux vaisseaux (67) ou l'aorte seulement (44) naissent entièrement du ventricule droit avec discontinuité mitro-artérielle et communication interventriculaire représentant la seule issue du ventricule gauche.

Elle est par contre seule capable de préciser la place du V.D.D.I. dans le spectre malformatif envisagé.



EMBRYOLOGIE

Dans la terminologie habituelle, au moment du tube cardiaque primitif, le **conus** n'est pas individualisé en tant que cavité proprement dite mais définit la jonction bulbo troncale, c'est l'**ostium bulbi** ou **bulbe distal** (5). D'autres auteurs au contraire (45) reconnaissent une **cavité** interposée entre ventricule primitif et truncus ; elle communique avec le ventricule par l'ostium proximal du conus et s'ouvre dans le truncus au niveau de l'ostium distal. Les deux terminologies bien que différentes désignant la même région du tube cardiaque primitif : la **jonction bulbo ou ventriculo troncale** dont l'embryogénèse conditionne les futures rapports ventriculo-artériels.

I — DANS LES CONDITIONS NORMALES, deux mécanismes président à l'établissement de ces rapports : l'**inversion** et l'**absorption conale**. (5 - 6 - 20 - 21 - 62).

A) L'INVERSION CONALE.

Sur un embryon de trente jours (5, 20) la **boucle ventriculaire** est effectuée. Le ventricule primitif rapproché du truncus et latéralisé s'ouvre dans le bulbus cordis par le **foramen bulbo ventriculaire primitif**.

Ses limites sont en haut la crête-bulbo-atrion-ventriculaire, le septum bulbo-ventriculaire naissant en bas et entre eux les sillons bulbo-ventriculaires antérieur et postérieur.

Parallèlement le septum conotruncal est ébauché sous forme de deux bourgeons diamétralement opposés. **Au niveau de l'ostium bulbi** l'un est antéro-gauche, au contact du versant droit du sillon bulbo ventriculaire antérieur, l'autre postéro droit, préfigurant l'orientation frontale du septum du conus. Ces reliefs sont retrouvés sur les parois du truncus où ils décrivent un **trajet ascendant hélicoïdal**, le bourgeon antéro-gauche tournant sur la face gauche du truncus pour devenir postérieur à la partie distale et réciproquement.

Cette disposition hélicoïdal serait le témoin de la rotation conale de 90° à 110° dans le sens horaire en vue aérienne, ce que GOOR (20) a décrit sous le terme d'**inversion du conus**. La même torsion est observée par DOR (45) au niveau du conus de coeurs embryonnaires de poulets ; elle résulterait de la rotation inverse de l'ostium distal par rapport à l'ostium proximal.

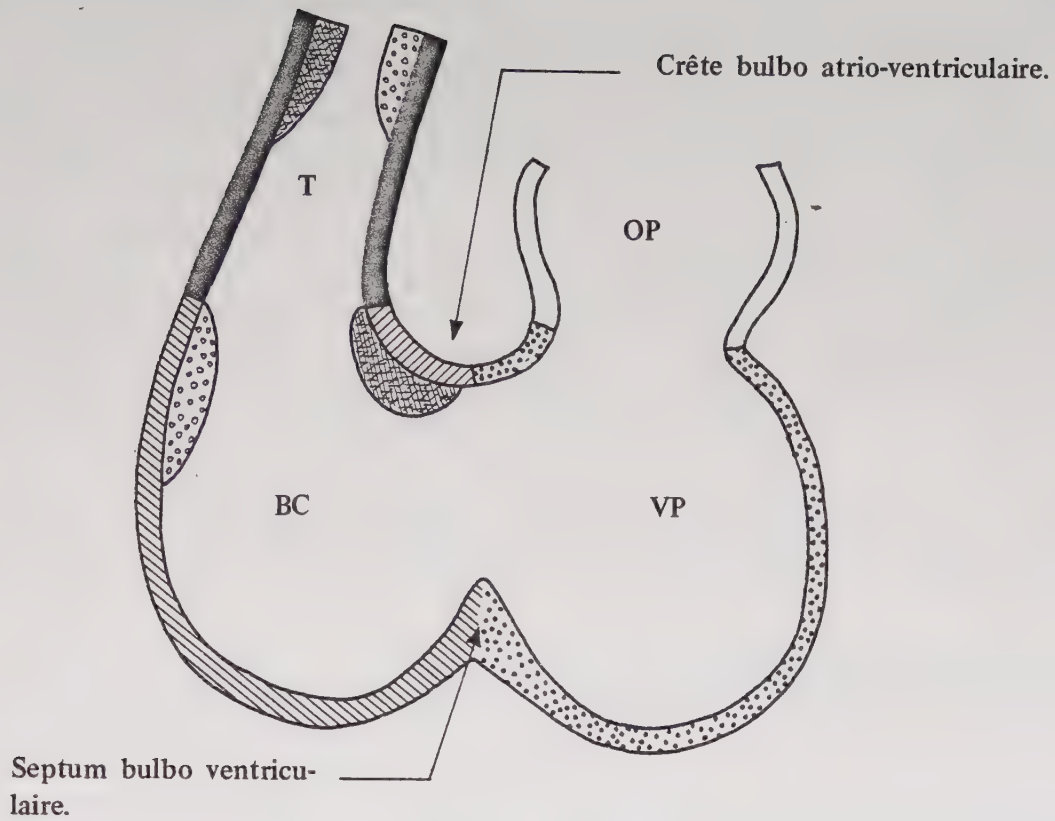
Quelqu'en soit le mécanisme exact l'**aorte proximale**, initialement droite, devient **postérieure** pour s'aligner sur la composante postéro gauche du conus au contact de la portion médiane de la crête bulbo-atrion-ventriculaire qui constitue alors le conus sous aortique.

A cette époque de la cardiogénèse aucune modification n'est survenue dans la hauteur du conotruncus (20) et ses deux composantes restent alignées sur le bulbus cordis.

B) L'ABSORPTION CONALE.

L'absorption conale n'intervient qu'**ultérieurement** en même temps qu'apparaissent les processus de cloisonnement.

Cloisonnement partiel du canal atrion-ventriculaire dont la partie droite vient s'ouvrir dans le bulbus cordis. Cloisonnement du truncus par fusion des crêtes troncales au sein desquelles s'individualisent les sigmoïdes artérielles ; le septum troncal est fusionné au 32^e jour, (5) il est alors rectiligne et non hélicoïdal. Cette détorsion est le résultat de l'inversion troncale, de même type et faisant suite à l'inversion du conus. (20).



-  Truncus
-  Bulbus cordis
-  Ventricule primitif
-  oreillette primitive
-  Bourgeon postéro-droit
-  Bourgeon antéro-gauche.

TUBE CARDIAQUE A 30 JOURS (H XV)

Représentation Schématique

(D'après ANDERSON)

Parallèlement la **réduction du conus** est amorcée. Il s'agit d'un phénomène **progressif**, étalé sur huit à douze jours débutant avec le cloisonnement troncal et se poursuivant pendant la fusion du septum conal. Bien qu'intéressant très partiellement le conus antérieur sous pulmonaire (20) il est caractérisé par sa **très grande prédominance au niveau de son mûr postérieur** sous aortique. Il assure à la fois l'alignement aortique sur le ventricule primitif et le modelage définitif du conus sous pulmonaire (5). **Le plancher sigmoïdien aortique** est en effet **abaissé** et progressivement **attiré à gauche** au dessus du septum bulbo-ventriculaire puis du ventricule primitif et l'**anneau sigmoïdien** est **rapproché** des bourgeons endocardiques qui donneront naissance à la valve mitrale.

Dans le même temps le **septum du conus**, alors fusionné, **s'incorpore** pour sa presque totalité au **septum bulbo-ventriculaire** dans les branches de division de la bande septale. Son insertion septale forme alors la limite antérieure du foramen bulbo-ventriculaire réorienté, dit secondaire (5). **A droite** il **s'étend** jusqu'à la paroi latérale du conus, soulignant et s'intégrant à la partie droite non résorbée de la crête bulbo-atrio-ventriculaire (6) ; il forme avec elle une **bande supraventriculaire unique** qui sépare le feuillet antérieur de la tricuspide des sigmoïdes pulmonaires.

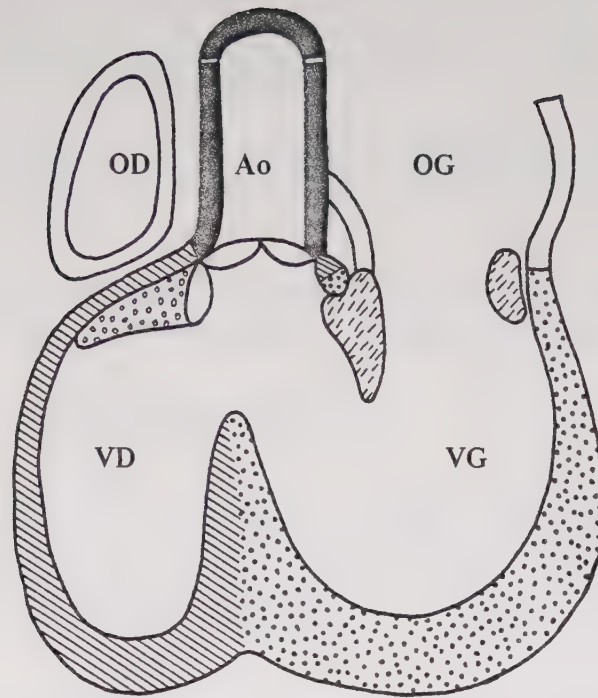
Une telle architecture est décrite sur un embryon de 36 jours (5) ; à ce stade il persisterait encore un anneau complet de tissu bulbo-atrio-ventriculaire dont l'absorption ne se complèterait que les jours suivants pour permettre l'établissement de la **contiguité fibreuse mitro-aortique**. Celle-ci ne serait effective qu'après le quarantième jour (5).

Ce n'est que parvenu à ce degré de différenciation qu'interviendraient les **phénomènes de croissance** (5 - 20), celle du conus sous pulmonaire venant parfaire la situation antéro-supérieure des sigmoïdes pulmonaires.

Ainsi tout se passe comme si l'**inversion conale** plaçait l'aorte de telle sorte qu'elle soit préférentiellement **attirée à gauche** par l'absorption du mûr postérieur du conus. La succession de ces deux étapes semble apporter la solution au problème de la cardiogénèse tel qu'il est énoncé par VAN PRAAGH (62) :

“Comment éviter le ventricule droit à double issue et la transposition des gros vaisseaux ?”.





-  Aorte
-  Ventricule droit
-  Ventricule gauche
-  Oreillettes
-  Bourgeons atrio ventriculaires.
-  Crista supraventricularis.

TUBE CARDIAQUE A 36 JOURS (H XVIII)

Représentation Schématique

(D'après ANDERSON)

II – EMBRYOPATHOLOGIE DU V.D.D.I.

Dans cette optique le V.D.D.I. résulte d'une double anomalie survenant à des temps différents de la cardiogénèse et associant à des degrés variés **déficit d'inversion et déficit d'absorption conale** (6).

A) DEFICIT DE L'INVERSION CONALE.

Le déficit de l'inversion conale est l'élément le **plus précoce** puisque contemporain de la bouche ventriculaire ; il est **obligatoire** et toujours **important** laissant le septum du conus dans le plan sagittal (6).

Il apparaît ainsi comme le *primum movens* au V.D.D.I., responsable de la persistance de la dextroposition aortique majeure et de l'alignement pulmonaire sur le conus postero-gauche.

B) DEFICIT DE L'ABSORPTION CONALE.

Le déficit d'absorption conale n'est que la composante **secondaire**, **obligatoire** également mais très **variable** dans son degré. Il laisse persister une bande de tissu bulbo-atrion-ventriculaire qui sera soumis aux phénomènes de croissance et empêche la migration vasculaire, séparant le feuillet antérieur de la valve mitrale des sigmoïdes adjacentes.

C) LES CONSÉQUENCES de l'absorption partielle sont fondamentalement différentes selon le degré d'inversion sur lequel elle survient ; trois éventualités peuvent être schématiquement envisagées.

1) En l'absence d'inversion, c'est l'artère pulmonaire qui est déplacée vers la gauche, le degré de lévoposition pulmonaire étant directement fonction du degré de réduction de la crête bulbo-atrion-ventriculaire (6). Ce processus pourrait être facilité par le déplacement de la zone absorbée à gauche de la partie médiane, et la déviation sagittale du septum interventriculaire antérieur.

2) Si l'inversion est suffisante pour amener l'aorte au contact de la portion médiane de la crête bulbo-atrion-ventriculaire, sa réduction sera responsable du chevauchement aortique sur le septum interventriculaire qui sera d'autant plus important que l'absorption sera plus grande.

3) Entre ces deux éventualités une situation particulière est caractérisée par un degré d'inversion tel que les deux vaisseaux sont également adjacents au segment résorbable de la crête bulbo-atrion-ventriculaire. Tous deux seront alors attirés à gauche au moment de l'absorption conale.

D) Un degré de plus dans l'absorption conale va permettre l'établissement d'une **contiguïté fibreuse** mitro-artérielle qui se fera selon les cas envisagés avec l'artère pulmonaire, avec l'aorte ou avec les deux vaisseaux.

Ainsi, le V.D.D.I. apparaît-il comme la plaque tournante du spectre malformatif allant de la tétralogie de Fallot ou CIV avec dextroposition aortique à la transposition des gros vaisseaux et au ventricule gauche à double issue.

Bien que séduisante cette conception uniciste reconnaît ses limites :

— Elle ne suffit pas à expliquer les **L malpositions aortiques** sur boucle D qui font appel à une erreur d'inversion qui se ferait au sens inverse de la normale (63) et non seulement à un déficit d'inversion ;

— Elle ne peut rendre compte ni de la déviation antérieure de l'insertion septale du septum du conus dans la **tétralogie de Fallot**, ni de l'orientation sagittale du septum interventriculaire antérieur, déjà envisagée et habituelle dans la **transposition complète** des gros vaisseaux (6).



ANATOMIE

TERMINOLOGIE

1) CONUS ANATOMIQUE.

Définition : L'ensemble des éléments musculaires séparant les sigmoïdes artérielles des valves atrio-ventriculaires. Le conus anatomique normal est donc limité à la crista supraventricularis.

Dans le V.D.D.I. ces éléments sont au nombre de **trois** dont la correspondance embryologique est parfaite :

= la crête bulbo-atrion-ventriculaire dans sa partie médiane qui forme le **toit de la CIV** et sépare les sigmoïdes du feuillet antérieur de la mitrale.

= Son prolongement droit ou **bande pariétale** adjacent au feuillet antérieur de la tricuspide.

= **Le septum du conus** enfin séparant les sigmoïdes aortiques et pulmonaires entre elles.

Ces éléments ne constituent donc que la paroi postérieure et la cloison médiane de l'**infundibulum** qui est complété en avant et à gauche par le **septum interventriculaire antérieur** renforcé de la **bande septale** et en avant et à droite par la **paroi libre de l'infundibulum**.

2) CRISTA SUPRAVENTRICULARIS.

Définition : Terme anatomique désignant sur coeur normal la bande musculaire supraventriculaire droite, adjacente au feuillet antérieur de la valve tricuspide qu'elle sépare des sigmoïdes pulmonaires. Elle est tendue entre le septum interventriculaire antérieur dans les branches de division de la bande septale et la paroi droite de l'infundibulum.

Embryologiquement elle résulte de la fusion de deux composants distincts : la **bande pariétale** et la partie droite du **septum du conus** non incorporée au septum interventriculaire.

3) CONTINUITE MITRO-AORTIQUE.

Elle s'établit dans les conditions normales entre le feuillet antérieur de la mitrale et les cusps non coronaire et coronaire gauche ; elle est donc très étendue sur l'**anneau sigmoïdien aortique**, notion trop souvent oubliée au bénéfice de son seul critère qualitatif.



ANATOMIE DU V.D.D.I.

A la dualité embryologique répond une **double caractéristique anatomique** :

- **Rotation antihoraire** en vue aérienne et par rapport à la situation normale
- **et persistance de structures conales de type embryonnaire** ayant subi les phénomènes de croissance.

I – A L'ETAGE PEDICULAIRE.

Il existe une double rotation des vaisseaux l'un par rapport à l'autre et de chacun d'eux sur son axe longitudinal marquée par :

- **la position frontale** de l'aorte et de l'artère pulmonaire ;
- **la situation droite de la cusp non coronaire**, la cusp coronaire gauche étant postérieure et la coronaire droite antérieure (36).

En outre il existe une **attraction caudale** marquée de la partie postéro-droite de l'anneau aortique (36) responsable de l'orientation antérieure et gauche de l'orifice aortique

II – A L'ETAGE INFUNDIBULAIRE.

– **La bande pariétale** est en situation normale, elle sépare le feuillet antérieur tricuspide des sigmoïdes aortiques.

– **Le septum interventriculaire antérieur** conserve son orientation frontale sauf dans certaines formes avec lévoposition pulmonaire où il se rapproche du plan sagittal (6) et du septum du conus.

– **La rotation du septum conal** l'a dissocié de la bande pariétale ; il forme une deuxième structure musculaire supra-ventriculaire droite, sagittale, séparant l'infundibulum aortique à droite de l'infundibulum pulmonaire (6 - 36). Son **insertion pariétale** est fortement déviée en avant tandis que son **insertion septale** reste postérieure sur le septum interventriculaire antérieur (6). Sa direction serait antéro-droite lorsque l'aorte est frontale ou légèrement postérieure, antéro gauche lorsqu'elle déborde en avant de l'artère pulmonaire (6).

– Enfin, le dernier élément du conus est représenté par le **toit de la CIV**, bande musculaire tendue en arrière et à gauche des vaisseaux entre la bande pariétale à droite et le septum interventriculaire à gauche.

Son épaisseur conditionne le **degré de chevauchement** vasculaire sur le septum, la **hauteur des sigmoïdes** adjacentes et détermine la **discontinuité mitro-artérielle**.

Discontinuité mitro-artérielle signifie absence totale de contiguité fibreuse avec l'anneau sigmoïdien. En réalité les études anatomiques récentes relatent la **possibilité de contiguité mitro-artérielle partielle** dans le V.D.D.I. (6 - 16 - 36). En ce qui concerne l'aorte celle-ci s'établit avec le point situé le plus à gauche de l'anneau sigmoïdien pour s'étendre de façon variable sur la cusp

coronaire gauche mais n'atteint jamais la cusp non coronaire ; elle est toujours moins étendue que normalement. (36).

Ce type de contiguité mitro-aortique est **habituel** chaque fois qu'il y a chevauchement aortique sur le septum (6 - 36) ; il en est de même pour l'artère pulmonaire.

Il apparait donc clairement que l'établissement de la contiguité fibreuse mitro-artérielle ne constitue pas la frontière intangible entre V.D.D.I. et tétrologie de Fallot d'une part, V.D.D.I. et transposition des gros vaisseaux d'autre part. La transition ne se fait qu'insensiblement expliquant l'existence des formes intermédiaires décrites dans la littérature. (6).

Des variations de même nature peuvent exister au niveau des autres éléments du conus permettant l'établissement de la contiguité fibreuse tricuspidio-aortique et aorto-pulmonaire (6 - 35). Dans ce dernier cas le septum du conus est représenté par une cloison fibreuse ébauchant la séparation de l'infundibulum aortique et pulmonaire (13 - 35).

III – CLASSIFICATION EN FONCTION DU CONUS.

Les différents types de développement conal décrits par VAN PRAAGH (62) ont permis de classer le V.D.D.I. en fonction du caractère combiné ou déficient du conus.

1) Le V.D.D.I. à conus combiné :

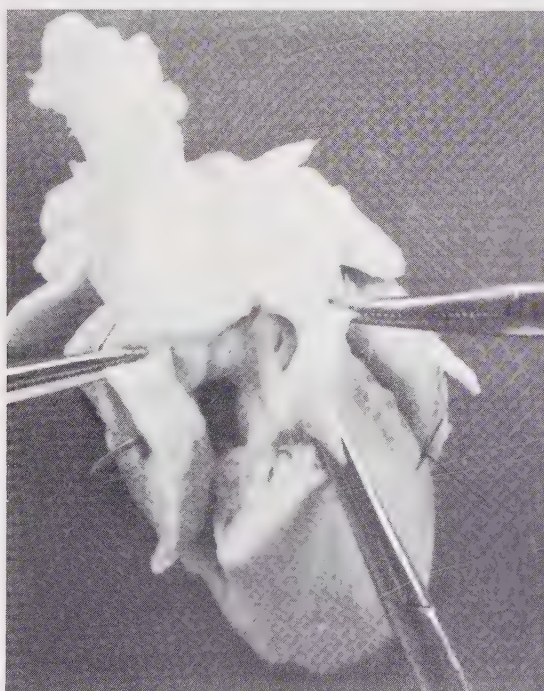
- les deux vaisseaux sont sensiblement dans le même plan frontal.
- il n'y a habituellement pas de chevauchement vasculaire sur le ventricule gauche.
- les sigmoïdes artérielles sont au même niveau horizontal.
- le septum interventriculaire antérieur est orienté dans le plan frontal.
- *Tous les éléments du conus* sont présents non alignés :
 - Bande pariétale, il y a discontiguité tricuspidio-aortique ;
 - Toit de la CIV, il y a discontiguité mitro-artérielle ;
 - Septum du conus, il y a discontiguité aorto-pulmonaire.
- La CIV est sous aortique plus souvent que sous pulmonaire
- Les variations observées affectent essentiellement le septum du conus dont l'absence a permis d'individualiser les formes à conus commun (13 - 35).

2) V.D.D.I. à conus sous aortique déficient :

- L'aorte déborde largement en arrière de l'artère pulmonaire bien que jamais en situation normale (65) ;
- Le chevauchement aortique sur le septum interventriculaire est habituel ;
- Le plancher sigmoïdien aortique est sensiblement abaissé par rapport aux sigmoïdes pulmonaires ;
- Le septum interventriculaire antérieur est frontal (6).
- La contiguité mitro-aortique est habituelle avec partie de la cusp coronaire gauche (6 - 36).



- Conus sous aortique ouvert au niveau de son bord libre : l'orifice aortique est souligné par une double structure musculaire, la bande pariétale à droite en position anatomique, le septum du conus à gauche.
- La CIV est sous aortique, ouverte à droite et en arrière du septum conal.
- L'orifice d'entrée de l'infundibulum pulmonaire apparaît en avant, au dessous du septum du conus.



La même pièce anatomique ouverte au niveau de l'infundibulum pulmonaire. Le septum du conus est du par sa face gauche sous pulmonaire.

- La déficience conale peut s'étendre à la zone adjacente de la bande pariétale responsable d'une **contiguité tricuspido-aortique limitée**.
- **Le septum du conus** persiste constituant le conus sous pulmonaire.
- La CIV est sous aortique.

3) V.D.D.I. à conus sous pulmonaire déficient ;

- **L'aorte est franchement antérieure** à l'artère pulmonaire et le **chevauchement pulmonaire** sur le septum interventriculaire est constant.
- Les sigmoïdes pulmonaires sont généralement abaissées par rapport aux sigmoïdes aortiques.
- Le septum interventriculaire antérieur frontal dans les formes typiques peut être voisin du plan sagittal.
- **Le septum du conus** est sagittal ; à l'extrême il s'aligne sur le septum interventriculaire antérieur laissant l'artère pulmonaire naître de façon prépondérante du ventricule gauche. Le problème nosologique posé par ces formes sera discuté dans le cadre plus général du syndrome de Taussig - Bing.

4) V.D.D.I. à conus bilatéralement déficient :

- **Le chevauchement vasculaire** sur le septum IV est variable pouvant affecter les deux vaisseaux ;
- **La contiguité mitro-aortique, tricuspido-aortique et aorto pulmonaire** est habituelle ;
- La contiguité mitro-pulmonaire est possible.

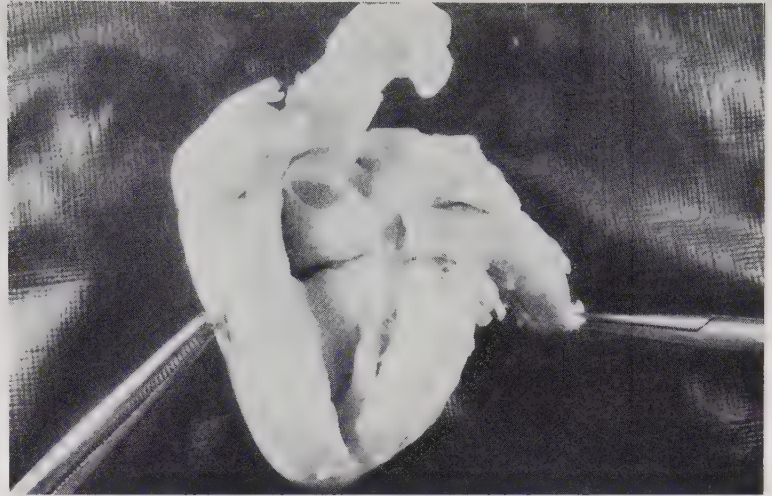
IV – LA CIV.

La CIV se caractérise par deux éléments : son calibre et ses connections vasculaires.

1) CALIBRE :

- **Habituellement large**, la CIV est ouverte dans l'espace musculaire ménagé par le malalignement du septum conal sur le septum interventriculaire. Elle est **haute et postérieure** sur le septum interventriculaire antérieur (6).
- Elle est **plus rarement restrictive** ce qui peut être dû à deux mécanismes :
 - soit **obstruction fibreuse** par du tissu valvulaire mitral ou tricuspide (38) ou par un diaphragme fibreux attenant aux valves auriculo ventriculaires (48) ;
 - soit **obstruction musculaire** par alignement partiel du septum conal ou hypertrophie musculaire du toit de la CIV (48).
- A l'extrême ces deux processus peuvent fermer totalement la CIV ce qui a permis de décrire des formes avec **absence de CIV** dans lesquelles l'hypoplasie ventriculaire gauche est toujours majeure.

La même pièce anatomique que celle représentée sur les clichés 1 et 2.
Le ventricule gauche est ouvert.
Le toit de la CIV sectionné apparaît comme une bande musculaire arrondie séparant l'orifice aortique au dessus et le feuillet septal de la valve mitrale qui s'insère sur son bord inférieur.



Exemple de septum du conus fibreux vu ici par sa face gauche sous pulmonaire, et ne réalisant qu'un cloisonnement partiel de la chambre de chasse ventriculaire droite.

Exemple de conus bilatéralement déficient marqué par :

- la contiguité fibreuse **aorto-pulmonaire** et **tricuspido-aortique**
- la contiguité **mitro-aortique** n'est pas apparente sur la photo.

On note par ailleurs :

- la fenêtre aorto-pulmonaire
- le caractère restrictif de la CIV sous aortique
- le RP infundibulaire constitué en totalité par les parois septale et infundibulaire antérieure.



2) CONNECTIONS VASCULAIRES :

Dès la classification de NEUFELD (44) la situation de la CIV par rapport aux vaisseaux apparaissait comme un élément déterminant.

— **Classiquement** ces rapports dépendent de la hauteur du défaut sur le septum interventriculaire : basse, la CIV est sous aortique, haute elle est sous pulmonaire.

Ainsi NEUFELD distinguait les CIV **infracristales** (type I), sous aortiques des CIV **supracristales**, sous pulmonaires (Type II A) ou sous les deux vaisseaux (Type II B) (44).

VAN PRAAGH préfère le terme **infra ou supra septale** considérant que la bande septale ne participe pas à la crista supraventricularis (62).

— Les publications récentes insistent plus sur la **situation de la CIV par rapport au septum conal**, ce qui implique les **variations relatives** de ces deux éléments dans le déterminisme du type de la CIV.

a) Ainsi la CIV sous aortique s'ouvre toujours à droite et en arrière du septum conal, qu'elle soit **dans les branches de division de la bande septale** (6) ou plus bas située, dissociant les fibres de la branche postéro inférieure ou **véritablement infra septale** entre la branche postéro inférieure et la jonction des feuillets tricuspidiens moyen et antérieur (35).

b) Inversement la CIV sous pulmonaire a pour caractéristique de s'ouvrir à gauche et en avant du septum conal (13). Ceci est favorisé par le **déplacement postérieur de l'insertion septale** du septum conal qui se fait sur la crête bulbo atrio ventriculaire à l'aplomb de la jonction des parties antérieure et postérieure du septum interventriculaire (6) . Le défaut est alors localisé **entre les branches de division de la bande septale** (35).

La situation sous pulmonaire de la CIV définit le **syndrome de Taussig - Bing**.

Décrit en 1949 (57) il était considéré comme une transposition partielle des gros vaisseaux comportant la transposition complète de l'aorte avec l'évposition de l'artère pulmonaire.

VAN PRAAGH réétudiant la pièce anatomique originale (61) établit formellement qu'il s'agit d'un véritable ventricule droit à double issue caractérisé par :

- le double conus,
- la CIV sous pulmonaire,
- le chevauchement des sigmoïdes pulmonaires sur le septum interventriculaire mais non sur le ventricule gauche.

LEV étend la notion de Taussig - Bing aux formes comportant une évposition plus marquée de l'artère pulmonaire qu'il classe en trois groupes :

- Le premier dans lequel l'artère pulmonaire naît en majeure partie du ventricule droit correspond à l'authentique syndrome de Taussig - Bing ;
- Dans le deuxième l'artère pulmonaire naît également des deux ventricules ;
- Le dernier groupe caractérisé par la naissance de l'artère pulmonaire pour sa plus grande partie ou en totalité du ventricule gauche répond à la définition de la transposition des gros vaisseaux et non à celle de ventricule droit à double issue malgré la persistance d'un conus sous pulmonaire.



Taussig - Bing : L'aorte est antéro droite séparée de l'orifice pulmonaire par le septum du conus qui est détaché de la paroi antérieure. La CIV est sous pulmonaire, elle s'ouvre à gauche du septum du conus.

Noter l'hypoplasie de l'arche aortique en amont d'une coarctation préductale.



CIV sous aortique avec RP associée à un CAV complet. La composante tricuspide de la valve atrio-ventriculaire commune est contigue avec les sigmoïdes aortiques et se poursuit avec la composante mitrale sur le bord postérieur de la CIV.

L'orifice de l'infundibulum pulmonaire apparaît entre le bord inférieur du septum conal et la face supérieure de la bande septale.

c) L'insertion du septum conal à l'aplomb du milieu de la CIV répartit le courant ventriculaire gauche dans les deux vaisseaux définissant la CIV sous les deux vaisseaux (6).

d) Enfin le terme de CIV éloignée sera préféré à celui de CIV sans relation avec les vaisseaux ; cet éloignement correspond à des CIV musculaires **bas situées** : entre sinus et conus, dans le conus bas ou de type canal atrio ventriculaire (35).

3) Il faut enfin envisager LES PHENOMENES ANNEXES LIES A L'EXISTENCE DE LA CIV, et qui consistent en l'établissement de relations inhabituelles entre les tissus fibreux situés de part et d'autre. Ce sont :

– La possibilité de contiguité mitro-aortique de type et de signification différente de celle déjà décrite ; elle est attribuée par NEUFELD (42) à l'expansion du tissu fibreux mitral à travers la CIV ;

– La possibilité de relations mitro-tricuspidiennes étroites qui sont de trois types :

a) *Simple juxtaposition* sur le plancher de la CIV qui serait habituelle dans les CIV sous pulmonaires et les CIV basses éloignées des vaisseaux (35) ;

b) *échange de cordages*, la valve mitrale à cheval prenant des attaches dans le ventricule droit ; ce serait le propre des CIV éloignées des vaisseaux (35) ;

c) à l'extrême existence de valves auriculoventriculaires communes du type canal atrio ventriculaire complet.



ANGIOGRAPHIE

MATERIEL ET METHODE

MATERIEL.

29 angiographies ont été exploitées sur les trente deux observations retenues. Le diagnostic des trois observations dont le film n'a pu être revu était confirmé par la vérification anatomique (obs. : 10, 25, 26).

Dans tous les cas l'angiographie ventriculaire droite de face et de profil est pratiquée. L'opacification ventriculaire gauche est réalisée dans 11 observations (obs. : 1, 2, 5, 6, 7, 9, 11, 18, 27, 30, 31.), supplée deux fois par l'injection auriculaire gauche (obs. : 13, 28) et dans deux cas par le temps gauche de l'injection ventriculaire droite (obs. : 14, 22). Enfin l'angiographie aortique sus sigmoïdienne est pratiquée dans 7 observations (obs. : 6, 12, 17, 19, 22, 31, 32.).

La vérification anatomique des données angiographiques est effectuée dans la moitié des cas, soit per opératoire au cours de la correction complète (obs. : 9, 13, 15, 17, 19, 21, 22, 24, 31), soit au laboratoire d'anatomopathologie (obs. : 1, 3, 5, 14, 27, 29).

METHODE.

L'analyse angiographique est conduite de la façon suivante :

- 1) Définition segmentaire de l'organisation générale des cavités cardiaques ;
- 2) Appréciation des éléments du conus qui conduit au diagnostic positif ;
- 3) Définition du type de V.D.D.I., lié à la situation de la CIV et à l'existence éventuelle d'une gêne à l'éjection vasculaire ;
- 4) Bilan des lésions cardiovasculaires associées.



I – CLASSIFICATION SEGMENTAIRE.

Cette classification préconisée par VAN PRAAGH (65) précise le **situs atrio-viscéral** (S.I.A.), la direction de la **boucle ventriculaire** (D.L.) et la **position aortique** (N.D.L.).

Nos observations se répartissent ainsi :

- S D D 25
- S L L 1 (obs. : 5)
- I L L et dextrocardie 1 (obs. : 38)
- A D D 1 (obs. 11)

– L'observation 7, n'a pu être classée, l'aorte étant antérieure exactement dans le plan sagittal de l'artère pulmonaire ; par ailleurs le situs atrioviscéral est solitus et la boucle ventriculaire de type D.

Cette série à définition angiographique se distingue des 45 pièces anatomiques revues par VAN PRAAGH par :

- l'absence de L malposition aortique sur boucle D (2/45 pour VAN PRAAGH) ;
- La rareté du situs atrio-viscéral ambigu avec asplénie (13/45 pour VAN PRAAGH, 9 ADD, 4 ALL). Il ne s'agit en fait que d'une discordance artificielle le ventricule unique de type droit étant exclu de nos observations.

Par contre, dans aucun cas il n'existe d'aorte en position normale. En réalité les résultats des deux séries ne peuvent être comparés, les critères étant fondamentalement différents. Pour VAN PRAAGH la définition est anatomique fonction des relations mitro-aortiques qui ne sont jamais aussi étroites que normalement (65). Ici la définition angiographique est particulièrement délicate en l'absence de critère précis définissant le passage de la position normale à la malposition. De manière arbitraire, ayant pour seul mérite d'éliminer le caractère subjectif de l'appréciation, la position n'était dite normale que lorsque l'aorte débordant en arrière de l'artère pulmonaire, le chevauchement vasculaire dans le plan frontal était inférieur à la moitié du calibre de l'artère pulmonaire. Cette condition n'est jamais remplie dans les 29 observations.



II – APPRECIATION ANGIOGRAPHIQUE DU CONUS.

L'appréciation du conus repose sur deux ordres de signes, **directs** et/ou **indirects** dont la valeur respective varie en fonction du type de développement conal.

A) LE V.D.D.I. A CONUS COMBINE.

Il représente la forme la plus primitive du V.D.D.I. caractérisée par :

- l'image claire "en raquette",
- la discontinuité mitro-artérielle,
- le même niveau horizontal des sigmoïdes aortiques et pulmonaires
- et la position frontale des deux vaisseaux.

14 observations entrent dans ce groupe.

1) LA RAQUETTE CLAIRE

Appréciée sur l'angiographie ventriculaire droite de face c'est la traduction du **septum du conus** ; elle divise l'infundibulum en deux chambres donnant au produit de contraste un **trajet en Y** caractéristique.

Parfois **très saillante** (obs. : 2, 4, 23, 30, 31), donnant la classique image **ovoïde** séparant la racine des gros vaisseaux, elle est **plus souvent moins volumineuse** voire étroite. (obs. : 8, 11, 12, 16, 18, 19, 20, 22, 32.).

SOULIE (52) en fait un élément **pathognomonique** du V.D.D.I. dans la mesure où elle est **proéminente** ce qui n'est réalisé que dans un tiers des formes à conus combiné.

Ailleurs sa traduction angiographique **ne paraît pas spécifique** et l'adjonction d'un autre signe de la présence conale est nécessaire à son interprétation.

2) LA DISCONTINUITE MITRO ARTERIELLE.

D'approche angiographique délicate la discontinuité mitro artérielle est pourtant un **élément fondamental** au diagnostic du V.D.D.I.

a) *Habituellement appréciée au temps gauche* de l'exploration angiographique elle se traduit par la classique **image en tunnel** (3) reliant le ventricule gauche au vaisseau adjacent.

Dans la **moitié des cas** seulement la discontinuité mitro artérielle a pu être ainsi affirmée.

Le faible rendement est dû au fait que l'image en tunnel nécessite pour apparaître une **large discontinuité** et que l'angiographie ventriculaire gauche n'est pas toujours réalisée ; l'injection du produit de contraste dans l'**oreillette gauche** vient souvent masquer tout ou partie du toit de la CIV en raison de son opacification massive et l'analyse au **temps gauche** de l'injection ventriculaire droite est généralement impossible du fait de la dilution.

b) *L'angiographie ventriculaire droite* de profil semble par contre bien supérieure puisqu'elle montre la **discontinuité mitro-sigmoïdienne** dans la **totalité** des quatorze observations.

Pour cela l'analyse est effectuée en **diastole ventriculaire** pendant l'injection dans le ventricule droit ; à ce moment deux phénomènes contribuent conjointement à dessiner la région sigmoïdo-ventriculaire gauche :



Angio VDF : Le double conus est ici évident : Le septum du conus est hypertrophique donnant la classique image claire ovoïde et la paroi libre du conus marque son empreinte entre la sigmoïde aortique non coronaire et la valve tricuspide.



Angio VDF : Autre exemple de double conus ; le septum conal est moins développé que précédemment mais il limite avec la paroi libre du conus un chenal sous-aortique étroit.

— Le reflux opaque VD — VG à travers la CIV souligne d'avant en arrière les sigmoïdes artérielles et le toit de la CIV dans le plan horizontal puis le feuillet antérieur de la valve mitrale, vertical, ouvert contre la face gauche du septum interventriculaire ;

— L'ouverture mitrale assure dans le même temps le remplissage ventriculaire par le sang non opacifié.

Ainsi se dessine parfaitement le **feuillet mitral antérieur** qui forme une **limite très précise**, tracée au crayon, entre le flux opaque en avant et le flux transparent en arrière.

3) **LES SIGNES INDIRECTS** n'ont dès lors qu'une **valeur d'appoint** pour le diagnostic positif. Ce sont :

— Le niveau horizontal sensiblement identique des sigmoïdes aortiques et pulmonaires adjacentes au septum du conus ;

— La position frontale des deux vaisseaux.

Des variations de faible degré affectent parallèlement ces deux éléments : le niveau sigmoïdien aortique est légèrement supérieur lorsque l'aorte déborde en avant de l'artère pulmonaire et inversement.

B) V.D.D.I. A CONUS COMMUN

Ces formes ne se différencient des précédentes que par l'**absence de la raquette claire** ; il y a discontinuité mitro aortique angiographique.

Trois observations (obs. : 1, 6, 24) soit 10 % entrent dans ce cadre ; deux ont comporté une vérification anatomique (obs. : 1, 24) qui confirme l'absence de structure musculaire séparant les orifices vasculaires.

Leur individualisation est justifiée pour les raisons suivantes :

— La cloison fibreuse qui figure alors le septum conal ne réalise qu'un cloisonnement partiel de l'infundibulum de sorte que le flux ventriculaire gauche se répartit généralement entre les deux vaisseaux ;

— Surtout il s'agit d'une forme de déficience conale illustrée par l'observation 1.

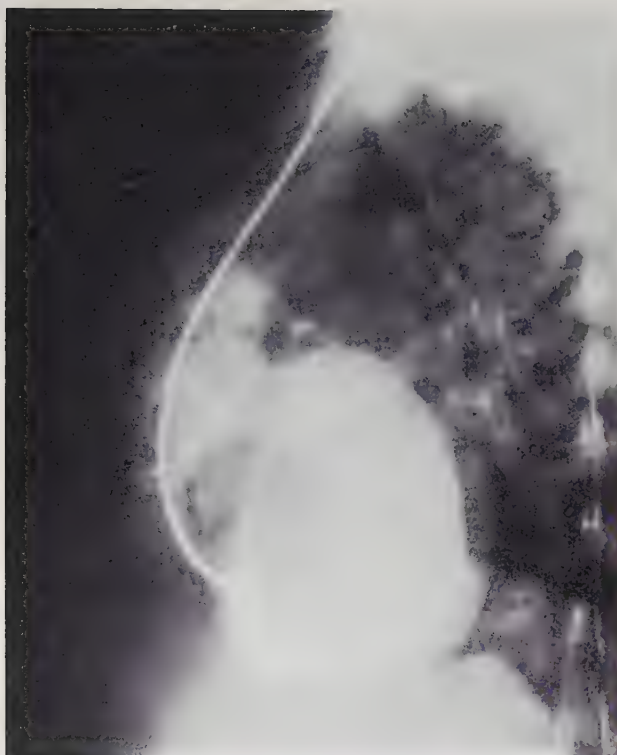
Obs. 1 — Angiographie VD et VG

- Absence de raquette claire ;
- Discontinuité mitro-artérielle.

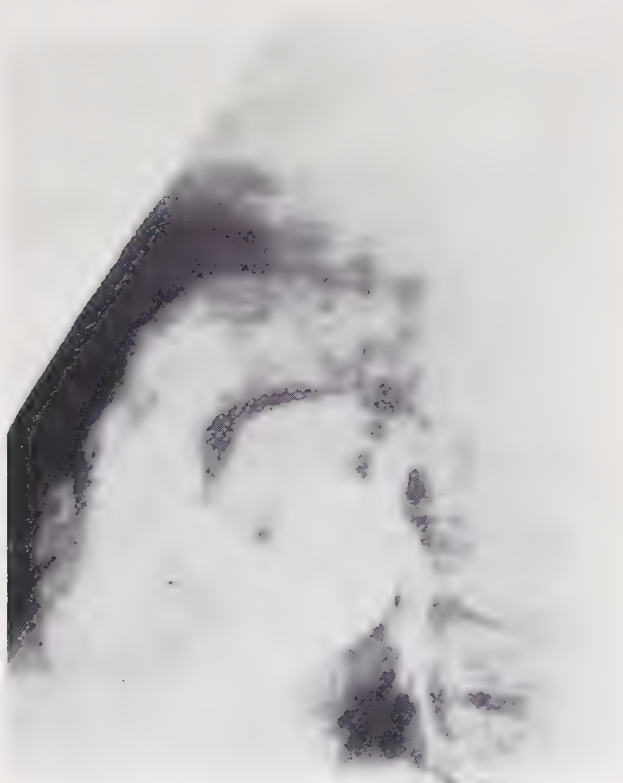
— Vérification anatomique.

- Confirmation de la contiguité fibreuse aorto-pulmonaire ;
- Par contre il existe une contiguité fibreuse limitée à 2 mm entre le feuillet mitral antérieur et la partie la plus gauche de l'anneau aortique. En arrière de la zone contigue il existe une structure musculaire cunéiforme qui s'élargit jusqu'à rejoindre la bande pariétale qui est peu développée.

Dans ce cas la déficience conale était plus étendue que ne le laissait prévoir l'angiographie.



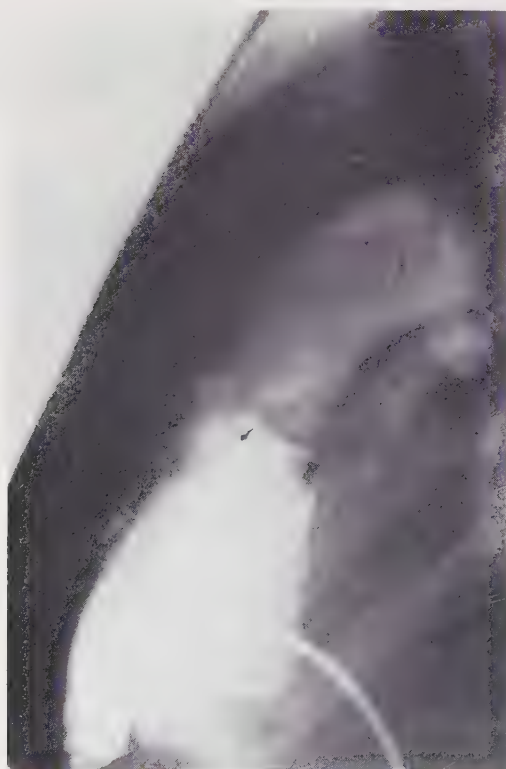
Angio VG P : Tunnel VG - AO



Angio OG P : Autre exemple d'image en tunnel.
L'A.P., postérieure présente un rétrécissement
orificiel et chevauche le septum interventriculaire.



Angio VDP : Le reflux VD – VG en diastole dessine parfaitement le toit de CIV entre les sigmoïdes aortiques et le feuillet antérieur mitral qui apparaissent en négatif.



Angio VDP : Autre image de discontinuité mitro-aortique ; ici le toit de la CIV est beaucoup plus exigu que précédemment.

C) V.D.D.I. A CONUS SOUS PULMONAIRE DEFICIENT.

Trois observations (obs. 3, 7, 28) illustrent la difficulté du diagnostic différentiel avec la transposition des gros vaisseaux.

En effet :

- l'aorte est antérieure chevauchant l'artère pulmonaire dans le plan sagittal et masquant le septum du conus.
- le chevauchement pulmonaire sur le septum interventriculaire est toujours marqué voisin de 50 % ;
- le septum interventriculaire n'est pas toujours vu de profil
- et la discontinuité mitro pulmonaire rarement appréciable.

Une seule fois il existe une image en tunnel par lequel se vide le ventricule gauche (obs.7). La vérification anatomique de l'observation 3 précise qu'il existe une contiguité fibreuse mitro pulmonaire.

Ainsi les problèmes nosologiques posés par la déficience du conus sous pulmonaire sont-ils majeurs voire insurmontables. En l'absence de critère angiographique formel il semble préférable de laisser ces formes à leur place naturelle dans la conception du spectre malformatif, c'est à dire transitionnelles.

D) V.D.D.I. A CONUS SOUS AORTIQUE DEFICIENT.

La déficience du conus sous aortique est présente dans six observations soit près de 25 % des cas, illustrant l'autre extrémité du spectre, intermédiaire avec la tétralogie de Fallot. (obs. : 9, 13, 14, 15, 17, 21.).

Elle se caractérise par :

- Le débord marqué de l'aorte en arrière de l'artère pulmonaire ;
- Le chevauchement aortique sur le septum ; habituellement peu important, les trois quart de l'aorte restent issus du ventricule droit, il atteint 50 % dans l'observation 17 ;
- Le niveau sigmoïdien aortique sensiblement inférieur au niveau pulmonaire

Deux groupes angiographiques sont définis par les relations mitro-aortiques.

1) Le premier, illustré par les observations 13 et 14, est caractérisé par l'existence d'une discontinuité mitro-aortique ; elle est moins large que dans les formes à double conus, témoignant de l'étroitesse du toit de la CIV. Ces données sont confirmées dans les deux cas par la vérification anatomique.

2) Le deuxième groupe est beaucoup plus troublant puisque les quatre observations qui le composent (obs. : 9, 15, 17, 21) présentent toutes une continuité mitro-aortique angiographique.

Dans tous les cas la contiguité fibreuse a été vérifiée au cours de la correction complète, sans

précision sur son étendue. Ici la constatation de la continuité mitro-aortique ne doit pas conduire au diagnostic de tétrologie de Fallot ; par contre deux signes doivent faire évoquer celui de VDDI :

a) La saillie sous aortique sur l'angiographie ventriculaire droite frontale de la paroi libre du conus qui représente le vestige du conus sous aortique dont la partie gauche a été absorbée.

b) L'orientation antérieure de l'orifice aortique, constante, de telle sorte que malgré le chevauchement et la continuité mitro-aortique le segment initial de l'aorte prolonge la direction du ventricule droit.

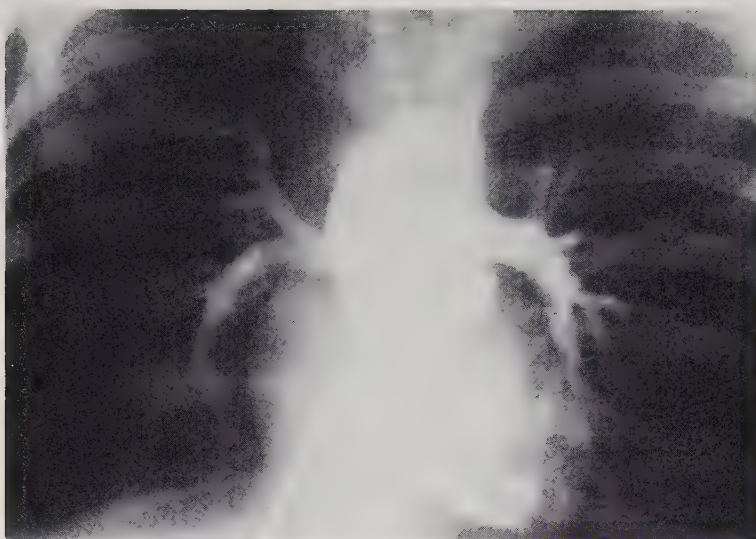
— Le septum du conus est habituellement peu développé ; il est absent dans les observations 9, 15 et 17 définissant le conus bilatéralement déficient. Ces formes ne sont pas individualisées ici car elles posent le même problème diagnostique que les précédentes et n'ont d'autre signification qu'un degré supérieur de déficience conale.

E) TROIS OBSERVATIONS SEULEMENT ECHAPPENT A L'ANALYSE DETAILLEE DU CONUS SELON CETTE METHODE.

- Obs. 5 : - S L L
 - Aorte antérieure
- Obs. 27 : - S D D
 - Rétrécissement pulmonaire
 - CAV complet
- Obs. 29 : - S D D
 - Rétrécissement pulmonaire

Dans ce cas la qualité du film ne permet pas l'analyse précise.





- Angio VDF :** — Le septum du conus est ici particulièrement étroit et la paroi libre du conus fait saillie dans la région sous-aortique.
- Remarquer la désaxation de l'artère pulmonaire qui est refoulée à gauche au dessus de la face supérieure de la bande septale.



- Angio VDP :** Il s'agit de la même malade que sur la photographie précédente ; l'orifice aortique qui apparait en négatif est au dessous de l'orifice pulmonaire, son orientation est antérieure et inférieure.
- Il y a continuité mitro-aortique.

III — DETERMINATION ANGIOGRAPHIQUE DE LA LOCALISATION DE LA CIV.

1) CRITERES.

Le problème se pose de deux manières différentes selon la position des vaisseaux.

a) Les deux vaisseaux ne sont pas dans le même plan frontal ; la CIV s'ouvre alors sous le vaisseau postérieur sauf en cas de L malposition aortique sur boucle ventriculaire droite où la CIV est généralement sous aortique du fait de sa proximité avec le septum interventriculaire (11) (12, 37, 63).

b) Les deux vaisseaux sont côte à côte ; la localisation de la CIV repose sur l'appréciation du caractère préférentiel de l'opacification ou du lavage vasculaire à partir des ventricules. A partir du ventricule droit l'opacification vasculaire dépend trop souvent de la position de la sonde par rapport au septum du conus pour ne pas rendre indispensable l'angiographie ventriculaire gauche qui imprègne préférentiellement le vaisseau sus-jacent à la CIV.

Il s'agit là toutefois d'un critère essentiellement physiopathologique dont l'extrapolation anatomique est impossible en présence d'une sténose vasculaire ; c'est le cas des syndromes de Taussig Bing avec rétrécissement pulmonaire dont la CIV anatomiquement sous pulmonaire se comporte comme une CIV sous aortique.

2) RESULTATS.

a) La CIV est sous aortique dans 72 % des cas (21 obs./29).

Entre dans ce groupe la totalité des V.D.D.I. à conus sous aortique déficient (6 obs./6) et à conus commun (3 obs./3), la majorité des V.D.D.I. à conus combiné (10 obs./14) et deux observations pour lesquelles le type de conus n'était pas précisé (obs. 27, 29).

Le calibre de l'aorte est supérieur à celui de l'artère pulmonaire sauf dans deux observations (obs. : 14, 30) associant l'absence de rétrécissement pulmonaire à l'étroitesse inhabituelle du conus sous aortique. La vérification anatomique dans un cas (obs. : 14) confirme la saillie de la bande pariétale et du septum conal réduisant le calibre de la lumière sous aortique.

b) Sept fois la CIV est sous pulmonaire, regroupant les trois observations à conus sous pulmonaire déficient et seulement trois des quatorze V.D.D.I. à conus combiné (obs. : 2, 4, 23). Le dernier cas (obs. 5 - S L L) est particulier par son comportement physiopathologique de transposition corrigée des gros vaisseaux et non de syndrome de Taussig Bing du fait de la boucle ventriculaire gauche.

Le calibre de l'artère pulmonaire est classiquement supérieur à celui de l'aorte ; ceci n'est pas vérifié dans les observations 7 et 28 où le conus sous pulmonaire déficient s'accompagne d'une sténose pulmonaire orificielle et dans l'observation 23 où il est étroit bien que non significativement sténosant.

c) La CIV est éloignée des vaisseaux dans l'observation 18 (SDD) caractérisée par le malalignement inhabituel des cavités cardiaques : les deux ventricules sont dans le même plan frontal, ventricule gauche à gauche du ventricule droit, le septum interventriculaire est sagittal et les deux vaisseaux complètement déjetés à droite sur le ventricule droit, loin de la CIV au niveau de laquelle les valves atrio-ventriculaires sont contigues.

d) Enfin il n'est pas possible, même à postériori, de différencier angiographiquement les CIV mixtes qui s'ouvrent à la fois dans les deux vaisseaux. L'expérience montre qu'elles sont habituellement classées avec les CIV sous aortiques ; c'est le cas des VDDI à conus commun et de l'observation 9 dont la vérification anatomique précise que la CIV est pour 1/3 de sa surface sous pulmonaire et 2/3 sous aortique.



IV – LE RETRECISSEMENT PULMONAIRE.

Le rétrécissement pulmonaire est associé à la double issue ventriculaire droite dans 72 % des cas (21 obs./29), pourcentage qui atteint 86 % des CIV sous aortiques (18 obs./21). C'est dire la fréquence avec laquelle le V.D.D.I. se présente avec un comportement physiopathologique de tétralogie de Fallot.

Il est **extrainfundibulaire** dans six observations (obs. : 1, 7, 11, 18, 20, 28) soit valvulaire isolé, soit associé à l'hypoplasie de l'anneau ; dans ce cas il **peut compliquer la déficience conale sous pulmonaire** dans laquelle la CIV est anatomiquement sous pulmonaire.

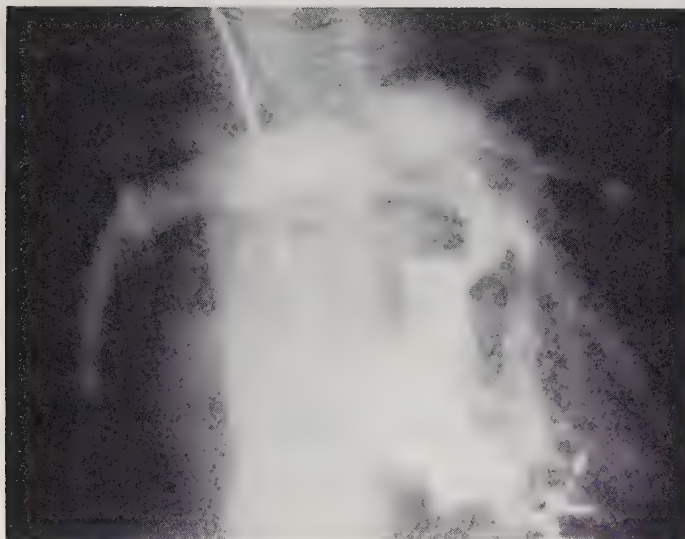
Il est **infundibulaire** quinze fois (obs. : 8, 9, 12, 13, 15, 16, 17, 19, 21, 22, 24, 27, 29, 31, 32), associé huit fois à une sténose orificielle et à une sténose de branche dans les observations 17 et 24 ; dans tous les cas il complique la **CIV sous aortique**, aucune maladie de Taussig Bing ne présentait de sténose pulmonaire infundibulaire.

Dans sa **génèse** interviennent deux groupes de facteurs : l'hypertrophie musculaire et la désaxation de l'artère pulmonaire :

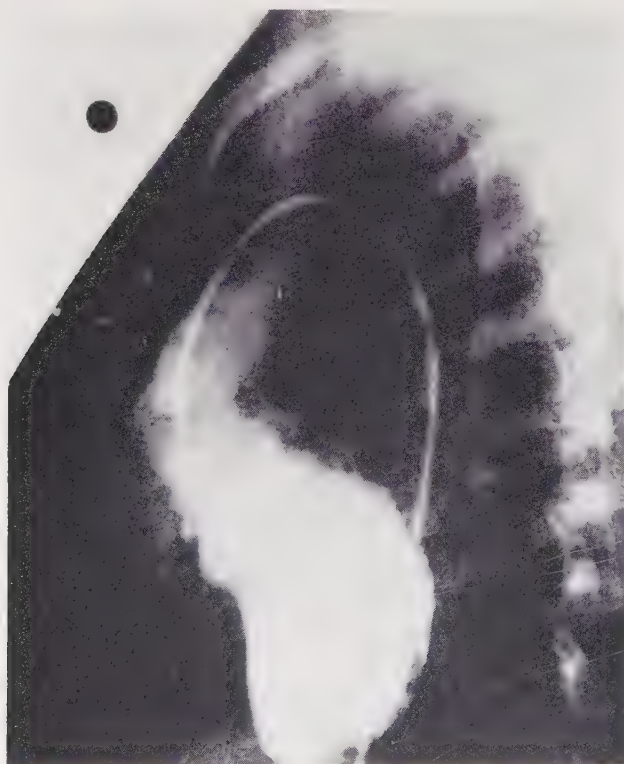
– L'hypertrophie musculaire est d'inégale valeur selon les éléments envisagés : les **parois septale et/ou antérieure** de l'infundibulum sont constamment hypertrophiques tandis que le **septum du conus** est variable : absent il n'empêche pas la sténose infundibulaire (obs. : 9, 15, 17), hypertrophique il n'est pas sténosant à lui seul (obs. : 30) ; par contre associé à l'hypertrophie septale et antérieure il est responsable des sténoses serrées dont le gradient atteint ou dépasse 80 mm. de mercure (obs. : 13, 24, 31).

– La **désaxation de l'artère pulmonaire** sur le ventricule droit est due à son refoulement vers la gauche par le conus sous aortique. Ainsi le conduit infundibulaire sous pulmonaire ne trouve qu'une place limitée entre la face supéro droite de la saillie septale et infero-gauche du septum conal, décrivant un trajet en baïonnette propre au V.D.D.I. mais inconstant.





Angio VDF : Désaxation de l'artère pulmonaire par rapport au ventricule droit ; le produit de contraste longe le septum interventriculaire puis est brusquement dévié à gauche par la face inférieure du septum du conus qui limite un conduit étroit avec la face supérieure de la bande septale.



Angio VGP : Image de patch intraventriculaire après tunnellation CIV - Ao.

V – LA COARCTATION PREDUCTALE.

Généralement traitée au rang des anomalies cardiovasculaires associées elle est présente dans quatre des sept observations avec CIV sous pulmonaire fréquence qui reflète son **caractère habituel** et non seulement accidentel. C'est pourquoi nous considérons la coarctation préductale comme étant au syndrome de Taussig Bing ce que le rétrécissement pulmonaire est à la CIV sous aortique.

VI – LESIONS CARDIOVASCULAIRES ASSOCIEES.

Leur recherche revêt un intérêt primordial étant donné leur fréquence et la gravité de certaines d'entre elles.

1) ANOMALIES DES VALVES ATRIO-VENTRICULAIRES.

Elles sont représentées par :

- L'atrésie mitrale (obs. 28) ; dans ce cas il existe une deuxième CIV musculaire basse située par laquelle se remplit le ventricule gauche qui se vide secondairement dans l'artère pulmonaire, postérieure et à cheval sur la CIV haute ;
- Le canal atrio-ventriculaire de type complet dans l'observation 27 ;
- Une anomalie d'Ebstein sur valve tricuspidale en position gauche (obs. 5 : SLL)

La fréquence des lésions valvulaires atrio-ventriculaires semble sous estimée ici par rapport aux séries anatomiques publiées puisque VAN PRAAGH (65) rapporte 10 atrésies, 5 sténoses mitrales et 9 C.A.V. sur 45 pièces examinées, LEV (35) 25 atrésies ou sténoses mitrales et 12 C.A.V. sur 43 et CAMERON (13) 13 atrésies ou sténoses mitrales et 2 C.A.V. sur 27 V.D.D.I.

2) LES ANOMALIES CORONAIRES.

a) La naissance antérieure de la coronaire droite n'est pas à proprement parler une anomalie coronaire puisqu'elle représente la disposition normale dans le V.D.D.I. et la transposition des gros vaisseaux (65) ; elle peut toutefois gêner ou interdire l'infundibulotomie, ce pourquoi il est classique de la rapprocher des anomalies vraies de la distribution coronaire.

b) La plus fréquente est la naissance anormale de l'artère interventriculaire antérieure à partir de la coronaire droite ou directement de l'ostium coronaire droit ; elle barre la chambre de chasse ventriculaire droite et peut donner des branches transversales vascularisant la face antérieure de l'infundibulum (obs. : 22).

c) Enfin LEV (35) signale la possibilité d'inversion d'origine des artères coronaires droite et gauche.

3) LES AUTRES ANOMALIES ASSOCIEES NE SERONT QUE CITEES :

- Bicuspidie pulmonaire (obs. : 1, 29) et aortique (obs. : 5, 14).
- Dysplasie valvulaire aortique de type chondroïde (obs. 1)
- Asplénie avec situs viscéro-atriol ambigu (obs. 11).
- Veine cave supérieure gauche (obs. 11).
- Communications interauriculaires de type ostium primum (obs. 27) ou ostium secundum (obs. 11, 24).
- Fenêtre aorto-pulmonaire (obs. 10).
- Arche aortique droite (obs. : 11, 18, 26).

Il faut ajouter à cette liste la possibilité d'anomalies ventriculaires droites (2 hypoplasies signalées par VAN PRAAGH) et surtout les retours veineux pulmonaires anormaux soit totaux (LEV 35, CAMERON 13) soit partiels (CAMERON 13).



ECHOCARDIOGRAPHIE

Dix enregistrements échocardiographiques ont été pratiqués (obs. : 1, 6, 7, 9, 17, 18, 19, 23, 28, 30) dont trois après correction complète (obs. 9, 17, 19).

CRITERES.

En l'absence de critère échographique absolu de V.D.D.I. (75) trois éléments considérés comme suggestifs de la discontinuité mitro semilunaire sont étudiés :

- La situation antéro postérieure identique des deux vaisseaux dont l'identification nécessite la mesure systématique des intervalles systoliques ;
- L'enregistrement d'une structure échogène située en arrière du vaisseau postérieur ou des deux vaisseaux lorsqu'ils sont dans le même plan frontal ;
- L'existence d'un décalage antéro-postérieur au moins égal à 10 mm ; ce décalage exprime la différence de profondeur entre la marge postérieure des valves semi lunaires, mesurée en fin de diastole, et le feuillet antérieur de la valve mitrale mesuré au point de fermeture C.

RESULTATS.

- Les deux vaisseaux sont dans le même plan frontal dans les observations 6, 23, 30.
- Une structure échogène rétrovasculaire est enregistrée dans les observations 6, où elle est typiquement musculaire, 19, et 23.
- Le décalage antéro-postérieur est de 10 mm, 11 mm, 12 mm dans les observations 1, 7, 23 et de 17 mm dans l'observation 19 où il existe un prolapsus mitral pansystolique ; il est de 7 mm et 9 mm dans les observations 9 et 17 ; il n'a pu être enregistré deux fois en raison de la situation rétrosternale des deux vaisseaux (obs. 18) et de l'atrésie mitrale associée (obs. 28).

DISCUSSION.

1). Décrit par CHESLER (68) le décalage antéro postérieur est très vite apparu comme non spécifique de la discontinuité mitro semilunaire étant retrouvé dans les anomalies des bourgeons endocardiques, le ventricule unique, le prolapsus mitral, la dilatation ventriculaire gauche, le troncus artériosus et la tétralogie de Fallot. (17, 56)

2) C'est pourquoi il est nécessaire de définir un seuil à partir duquel il devient suggestif de la discontinuité anatomique.

— Chez le grand enfant et l'adulte la valeur de 10 mm est généralement admise. (71). Ceci semble confirmé par STORY (73) qui trouve des valeurs inférieures à 10 mm. dans 90 % des 120 mesures effectuées sur cœur normal.

— Chez le petit enfant aucun seuil ne peut être défini en l'absence de valeur de référence représentative des dimensions cardiaques ; néanmoins WILLIAMS (75) considère un décalage de 5 mm à l'âge de 7 mois comme suggestif.

3) Une difficulté supplémentaire est représentée par la **variabilité du décalage en fonction de la position et de l'inclinaison du transducteur sur le thorax.**

Majoré par la position haute, il est fréquemment trouvé dans le troisième espace intercostal où sa **constatation isolée n'a aucune signification.** Pour devenir suggestif il doit être retrouvé dans le quatrième espace intercostal (73).

Une autre technique de confirmation est décrite par VASEENON (74) sous le **terme de " V scan "** ; elle consiste à effectuer un balayage en V permettant l'enregistrement séquentiel de l'anneau sigmoïdien pulmonaire, de la valve tricuspide puis de l'anneau aortique ; dans le V.D.D.I. les deux vaisseaux apparaissent dans le même plan et en avant du septum interventriculaire ; dans le tétralogie de Fallot la paroi postérieure de l'aorte est décalée en arrière et apparaît toujours avant la valve tricuspide.

4) Enfin tous ces éléments étant décrits comme suggestifs du mûr postérieur du conus il est évident qu'ils ne peuvent être d'aucun secours en cas de **déficience conale.**

Ainsi, l'échocardiographie unidimensionnelle ne semble pas aujourd'hui la meilleure technique d'approche du V.D.D.I. (70) ; l'espoir réside dans les **méthodes bidimensionnelles** qui permettent l'évaluation du **décalage inféro supérieur** qui serait plus spécifique (72 - 69) et surtout la **représentation spatiale** des relations ventriculo artérielles.



PRONOSTIC
TRAITEMENT CHIRURGICAL ET RESULTATS

I – MORTALITE EXTRA CHIRURGICALE.

Sept décès sur les 16 enregistrés au total sont survenus avant tout geste chirurgical.

Un seul (obs. 33) s'est produit tardivement à l'âge de 9 ans et quatre ans après l'exploration initiale, au décours d'une laparotomie pratiquée en urgence devant un syndrome abdominal aigu alors que l'enfant était traité depuis 10 jours pour une endocardite infectieuse à germe non identifié.

Six sont enregistrés pendant le séjour hospitalier initial :

– Deux sont liés à un accident de cathétérisme ; l'un (obs. 10) par trouble du rythme irréversible vérifié être en rapport avec une effraction myocardique, l'autre (obs. 12) en coma grave ayant évoqué une embolie gazeuse ;

– Les quatre autres sont dues à l'existence d'une sténose aortique grave, soit du type coarctation préductale (obs. 2, 3, 4) soit sténose musculaire sous aortique (obs. 14)

La gravité de ce type lésionnel est confirmée par CAMERON (13) qui le retrouve 8 fois sur les 27 pièces examinées ; il s'agissait de 5 hypoplasies aortiques, 2 sténoses de l'isthme, et une sténose infundibulaire. LEV (35) pour sa part en retrouve 20 exemples sur 43 spécimens mais toujours associés à une sténose ou atrésie mitrale.

II – CHIRURGIE PALLIATIVE.

A) CERCLAGE DE L'ARTERE PULMONAIRE

Le cerclage de l'artère pulmonaire a été réalisé dans 5 observations :

– 2 CIV sous aortique sans RP (obs. 6 et 30) respectivement à l'âge de 16 mois et 3 mois avec un recul actuel de 2,5 ans et 3 mois ;

– 1 CIV sous pulmonaire, alors associé à une septectomie de Blalock-Hanlon à l'âge de 5 mois avec un recul de 7 mois ;

– Une fois il était associé à une plastie aortique (obs. 5). Il s'agissait d'un syndrome de Taussig Bing avec coarctation préductale. Le décès fut précoce et la vérification a montré en outre une bicuspidie aortique et une implantation basse de la tricuspide ;

– La dernière observation (obs. 27) représente un cas particulier : le diagnostic préopératoire était celui de tétralogie de Fallot et l'indication de correction portée à l'âge de 3,5 ans. Après résection infundibulaire le chirurgien découvre un canal atrio ventriculaire complet et décide de recréer la sténose par le cerclage de l'artère pulmonaire ; le décès est survenu en post opératoire immédiat.

Ainsi en l'absence d'anomalie cardio-vasculaire associée le cerclage de l'artère pulmonaire permet d'attendre un âge plus favorable à la correction complète en protégeant de la vasculopathie pulmonaire.

Cette attitude est toutefois discutée : STARR (in thèse 34), HUNT (26) et surtout OLDHAM (46) avec respectivement 25 %, 33 % et 60 % de décès post opératoire précoces soulignent sa gravité. GOMES (19) préfère la correction complète de première intention à partir

de l'âge de un an et BINET (10) rapporte le succès de la correction chez deux nourrissons de moins de 5 kilogrammes.

B) L'ANASTOMOSE SYSTEMICO-PULMONAIRE.

Quinze observations sur 21 V.D.D.I. avec RP ont bénéficié d'une anastomose systémico pulmonaire.

Elle est **unique** 12 fois, de type Blalock Taussig (obs. 8, 9, 11, 13, 16, 18, 21, 29), POTTS (Obs. 7, 28, 31) ou WATERSTON (obs. 17), **double** dans trois observations où l'anastomose initiale s'avérait insuffisante (obs. 19, 20, 24).

L'âge de sa réalisation est compris entre 1 mois et 3 ans dans 11 observations et respectivement de 5, 7, 8 et 9 ans dans les observations 11, 13, 9 et 20.

Un seul décès est enregistré ; il est secondaire survenu 10 mois plus tard par recyanose brutale (obs. 11).

Bien que SOULIE (53), AIGUEPERSE (2) et surtout MEHRIZI (39) qui rapporte 10 décès sur 13 anastomoses insistent sur la difficulté d'adaptation du VG aux nouvelles conditions circulatoires, notre série comme celle de WEILL (66) et LANCELIN (34) est en accord avec GOMES (18) qui encourage à la pratique d'une **anastomose systemico-pulmonaire avant l'âge de 4 ans**.

III – CHIRURGIE A VISEE CORRECTRICE

A) PRINCIPE

Décrit par MAC GOON puis KIRKLIN (31) il consiste à **tunnelliser la CIV avec le vaisseau le plus proche**, ce qui conduit à associer une intervention de Mustard auriculaire dans la CIV sous pulmonaire.

Ce type de correction de la CIV sous pulmonaire est **aujourd'hui remis en question** étant donné sa **gravité**, 3 décès sur 3 pour SAKAKIBARA (50) et 2 sur quatre pour HARVEY (23), et le **risque de compression** du patch intra-ventriculaire par le ventricule droit devenu systémique (KAWASHIMA 28) (KISER 33). Aussi la plupart des auteurs semblent lui préférer aujourd'hui la **tunnellisation CIV - aorte** alors associée à l'agrandissement infundibulaire ou à l'interposition d'un tube valvulé entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Ainsi :

– **aucune tunnellisation CIV - AP** n'apparaît dans les quarante corrections effectuées à la MAYO CLINIC rapportées par DANIELSON (14) ;

– En cas de **rétrécissement pulmonaire** associé à la CIV sous pulmonaire l'intervention de RASTELLI préconisée par KIRKLIN (32) est réalisée avec succès dans les 2 cas de SAKAKIBARA (50) et une fois sur les deux rapportés par WEILL (66) ;

– En l'**absence de rétrécissement pulmonaire** l'agrandissement infundibulaire au moyen d'un patch reste le plus souvent nécessaire (HARVEY 23 ; KIRKLIN 32) sauf dans deux observations rapportées par KAWASHIMA (28) et PATRICK (47).

En outre les possibilités chirurgicales conduisent aujourd'hui à la correction de formes complexes :

— Un cas de CIV éloignée des vaisseaux est corrigé avec succès après tunnellisation CIV - aorte et patch d'agrandissement infundibulaire par KIRKLIN (32), qui préconise cependant l'interposition d'un tube valvulé entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire ;

— Enfin la correction en cas de relations atrio-ventriculaire discordantes répond à un principe différent : fermeture de la CIV et intervention de RASTELLI entre le ventricule gauche et l'artère pulmonaire (32).

Deux observations seulement dans lesquelles la CIV était sous pulmonaire ont pu être corrigées par tunnellisation CIV - AP et simple résection infundibulaire par STEWART (55) et KISER (33).

B) OBSERVATIONS ET RESULTATS.

12 corrections complètes ont été effectuées, dans tous les cas il s'agissait de CIV sous aortique avec RP, 4 de première intention à 20 mois, 10 ans, 11 ans et 9 ans (obs. 1, 15, 25, 26), 8 après anastomose systémico-pulmonaire. (obs. 9, 13, 17, 19, 21, 24, 29, 31).

Le diagnostic préopératoire était celui de tétralogie de Fallot dans sept cas (obs. 15, 17, 19, 21, 25, 26, 29), conditions fréquemment retrouvées dans la littérature lorsque celui-ci est précisé.

L'élargissement de la CIV a été nécessaire deux fois : dans un cas elle était restrictive mesurant la moitié du diamètre aortique (obs 19), dans l'autre elle était large mais son éloignement inhabituel des vaisseaux a conduit le chirurgien à l'agrandir vers le haut (obs. 25). DANIELSON (14) préconise l'élargissement à sa paroi antérieure chaque fois que la pression ventriculaire gauche mesurée avant la mise en route de la CEC dépasse la pression aortique de plus de 20 mm de mercure.

La correction complète a consisté dans tous les cas en la tunnellisation CIV - Aorte avec résection infundibulaire.

La libération de la voie pulmonaire a nécessité en outre trois valvulotomies (obs. 1, 15, 24) la résection valvulaire dans les observations 9 et 17 et l'ouverture de l'anneau dans sept cas (obs. 9, 15, 17, 19, 25, 29, 31).

La reconstruction de la voie pulmonaire a été possible une seule fois sans l'interposition d'un patch d'agrandissement (obs. 13), ailleurs a nécessité l'utilisation d'un patch infundibulaire (obs. 1, 21, 24, 26) ou infundibulopulmonaire à cheval sur l'anneau sigmoïdien (obs. 9, 15, 17, 19, 25, 29, 31). Dans l'observation 17 un patch en gouttière épousant la convexité du patch intra-ventriculaire et constitué par une demi prothèse aortique a dû être utilisé.

Six décès sont survenus en post opératoire précoce :

- Un est extracardiaque (obs.24) par thrombose de la carotide interne,
- Un par obstacle à l'éjection ventriculaire gauche due au patch (obs. 25),
- Deux par persistance d'une gêne musculaire à l'éjection ventriculaire droite (obs. 21, 29),
- Un par recyanose précoce (obs. 26)
- Et un en bas débit cardiaque (obs. 1).

Dans ce dernier il existait en fin d'intervention un gradient transvalvulaire aortique de 20 mm Hg dû à une dysplasie chondroïde méconnue.

La mortalité opératoire est diversement appréciée dans la littérature étant donné l'inhomogénéité des séries publiées. Deux groupes peuvent être individualisés :

— Les séries à mortalité élevée sont celles où tous types de correction ont été réalisés ; c'est le cas des 13 cas rapportés par WEILL (66) et des 17 corrections de SAKAKIBARA (50) où le pourcentage des décès est de 61 % ;

— Cette mortalité est nettement inférieure lorsque la correction n'a pas comporté de tunnellisation CIV - AP ; elle est de 28 % sur les 40 corrections effectuées à la MAYO CLINIC (DANIELSON 14), 37 % des 8 cas de SANTOLI (51) et 27 % des 22 cas rapportés par HARVEY (23).

Enfin l'existence d'un rétrécissement pulmonaire, considéré par WEILL et SAKAKIBARA comme facteur aggravant, ne grève pas le pronostic des séries de DANIELSON (14) et surtout de HARVEY (23) dans laquelle la mortalité des 13 corrections de VDDI du type Fallot ne dépasse pas 15 % .



CONCLUSIONS

La conception classique basée sur l'absence de chevauchement aortique sur le septum interventriculaire et la discontinuité mitro artérielle ne rend compte que de la forme la plus primitive du V.D.D.I. à savoir le conus combiné.

Le concept de spectre malformatif repose sur des bases embryologiques et anatomiques et étend le domaine du V.D.D.I. jusqu'aux frontières de la transposition des gros vaisseaux et de la tétralogie de Fallot par l'intermédiaire de la **déficience conale**.

A partir de 32 observations, 29 angiographies et 15 vérifications anatomiques il apparaît que les critères angiographiques habituels du diagnostic n'individualisent que les formes à conus combiné, soit moins de la moitié des observations.

La déficience du conus sous pulmonaire est marquée par la position sagittale des vaisseaux, l'artère pulmonaire étant postérieure et fortement lévoposée, à la limite de la transposition.

La déficience du conus sous aortique autorise le chevauchement aortique sur le septum et l'établissement d'une contiguité mitro-aortique limitée mais laisse l'aorte très fortement dextroposée ; le diagnostic de V.D.D.I. doit ici être évoqué devant l'orientation antérieure de l'orifice aortique et la saillie de la paroi libre du conus tandis que la constatation de la **continuité angiographique** ne constitue pas un critère d'exclusion.

L'existence d'une gêne à l'éjection vasculaire est habituelle (90 %) représentée par un rétrécissement pulmonaire en cas de CIV sous aortique ou par une **coarctation préductale** en cas de CIV sous pulmonaire.

L'échocardiographie unidimensionnelle suggère la discontinuité mitro artérielle 6 fois sur les 10 enregistrements effectués. Plus spécifiques semblent la détermination du décalage inféro-supérieur et la représentation spatiale des relations ventriculo artérielles qui nécessitent des appareils à cristaux multiples dont nous n'avons pas l'expérience.

Douze corrections chirurgicales de V.D.D.I. du type Fallot ont été pratiquées entre 1970 et 1977 pour lesquelles le diagnostic préopératoire n'était fait que 5 fois et dont le **taux de mortalité précoce** reste élevé (50 %), supérieur à celui des séries analogues publiées.

Le Président de la Thèse

Professeur NORMAND

Vu et Permis d'Imprimer
LYON, le 14 Juin 1977

Vu, le Directeur
l'Unité ALEXIS CARREL

Professeur R. MORNEX

Le Président de l'Université
Président du Comité de Coordination
des Etudes Médicales.

D. GERMAIN.

ANNEXE

GRANDS SYNDROMES PHYSIOPATHOLOGIQUES.

Trois grandes formes physiopathologiques peuvent être réalisées par le V.D.D.I. selon la situation de la CIV et l'existence ou l'absence d'un rétrécissement pulmonaire.

1) **LE TYPE CIV** à gros débit est lié à la situation sous aortique de la CIV en l'absence de rétrécissement pulmonaire. Cette forme évoluera vers le **syndrome d'Eisenmenger** si les résistances pulmonaires s'élèvent.

2) **LE TYPE TRANSPOSITION** des gros vaisseaux résulte de la situation sous pulmonaire de la CIV et de l'absence de rétrécissement pulmonaire.

3) **LE TYPE TETRALOGIE DE FALLOT** le plus fréquent est directement lié à l'existence d'un rétrécissement pulmonaire.



ELEMENTS CLINIQUES D'ORIENTATION DIAGNOSTIQUE.

La constatation de signes cliniques discordants dans le contexte physiopathologique doit faire évoquer le diagnostic de V.D.D.I. ; ce sont :

1) Devant un tableau de CIV,

- L'existence dès la naissance du souffle de CIV traduisant le caractère obligatoire du shunt G.D ventriculaire
- et la constatation d'une cyanose précoce ;

2) Devant un tableau de tétralogie de Fallot sont retrouvés par ordre de fréquence :

- La dyspnée d'effort ou l'insuffisance cardiaque (23 obs.) et la cardiomégalie,
- L'hypertrophie auriculaire droite (17 obs.),
- L'hypertrophie ventriculaire gauche associée à l'hypertrophie ventriculaire droite (11 obs.),
- L'allongement de l'espace PR (6 obs.)
- et la direction vers le haut de l'axe de QRS. (3 obs.)



OBSERVATIONS	AGE	CLINIQUE							
		Cyanose + distale ++ généralisée	Syncope	Dyspnée d'Effort	Insuffisance cardiaque	Numération globulaire	Hémoglobine	Hématocrite	
1. ALP.	1,5 mois	+	+	+	+	3,9	11,5	38	
2. AVE.	1 mois	+	0	+	+	3,4	12,4	42	
3. BON.	14 j.	++	0		+	4,5	14,8	48	
4. BOU.	1,5 mois	+	0		+	?	?	?	
5. BRI.	11 j.	0	0		+	5,35	17,6	?	
6. BRU.	15 mois	0	0	+		4,45	11,2	40	
7. COL.	5 mois	++	0	+		5,95	10,1	?	
8. COM.	1 mois	++	0	?		5,65	16,8	52	
9. COT.	7,5 ans	++	0	+		6,90	20,6	68	
10. DAR.	1,5 mois	0	0		+	3,6	10,8	35	
11. DHE.	21 mois	++	+	+		6,85	17,4	68	
12. HAA.	10 mois	+	0		+	3,65	10,8	36	
13. HAN.	7 ans	+	0	+		?	?	54	
14. JAC.	2 mois	+	0	+		2,90	9,2	30	
15. JAN.	10 ans	+	0	+		4,30	12	46	
16. JOL.	17 mois	++	0	0		5,20	14,4	50	
17. LEB.	7 ans								
18. LOU.	2 ans	++	+						
19. MOR.	11 mois	+	+			3,35	9,7	36	
20. MOU.	9 ans	++	+			7,04	22,6		
21. RIQ.	2,5 ans	++	0	+					
22. CAL.	8,5 ans	+	0	+		4,10	11,2	39	
23. DAC.	1,5 mois	++	0			4,40	14,8	45	
24. DUN.	23 ans	++	0	+		5,40	17	58	
25. FEU.	10 ans	++	0	+		6,04		55	
26. GAL.	9 ans	+	0	+		4,90	14,7	50	
27. JEA.	10 mois	0	0	+	+	4,25	11,6	36	
28. MEY.	5 mois	++	+		0	6,35	16,3	54	
29. ROC.	7 ans	+	0	+		5,45	16	52	
30. OTM.	3 mois	+	0		+	4,90		37	
31. PEL.	15 ans	++	+	+		6,60	20	64	
32. GAS.	8 ans	+				4,00	12	38	

CLICHE THORACIQUE					ELECTROCARDIOGRAMME					
	Volume cardiaque (NYHA)	Pointe	2° Arc	Vascularité Pulmonaire	Fréquence	A QRS.	HAD.	BAV I	BBD I	HVD - HVG
	II			N	180	+70	0	+	0	HVD
	III			↑	170	+120	+	0	0	HVD
	III			↑	160	+100	+	+	0	HVD+HVG
	II			N	ABS.					
	III			↑	150					
	II			↑	130	-60	+	0	0	HVD+HVG
	II		Creux	↓	140	+120	+	+	+	HVD
	III	surélevée	Creux	↓	180	+100	0	0	0	HVD
	I	surélevée		↓	120	+130	0	0	0	HVD+HVG
	III	surélevée	Creux	↑	180	+90	+	+	+	HVD+HVG
	III			↓	75					
	II	surélevée		N	145	+70	+	+	0	HVD+HVG
	II	surélevée	Creux	↓	65	+120	+	0	0	HVD
	IV			↑	160	+90	+	+	0	HVD
	I			N	70	-110	+	0	+	HVD+HVG
	II	surélevée	Creux	↓	110	+100	0	0	+	HVD
	II	surélevée	Creux	N(water- ston).	70	+150	0	0	+	HVD
	II		Creux	↓	120	+170	+	0	+	HVD
	III	surélevée	Creux	↓	130	+100	0	0	0	HVD
	II	surélevée		N	95	-170	+	0	0	HVD
	II	surélevée	Creux	↓	110	+130	0	0	0	HVD+HVG
	II	surélevée	Creux	N	115	+100	0	0	0	HVD
	III	surélevée		↑	160	+100	+	0	0	HVD+HVG
	I	surélevée	Creux	↑ à gauche (Potts et Blalock dt)	90	+120	0	0	+	HVD
	II	surélevée	Creux	N	75	+100	+	0	+	HVD+HVG
	I		Creux	↓	100	+110	+	0	0	HVD
	III	surélevée		N	110	+100	0	0	+	HVD
	III	surélevée	Creux	↓	140	+140	+	0	0	HVD
	II	surélevée	Creux	N	120	+120	+	0	+	HVD
	II	surélevée	Creux	↑	150	-70	+	0	0	HVD+HVG
	II		Creux	↑ à gauche (Potts)	85	-160	0	0	0	HVD
	II	surélevée	Creux	↓	110	-160		0	+	HVD+HVG

OBSERVATIONS	AGE	HEMODYNAMIQUE							
		PVD	PVG	P.Ap.	P.Ao.	OD (vol)	VD (vol)	Ap (vol) (%)	Ao. %
ALP.	1,5 mois	85	85	10	?	7,52	6,78	6,53 (52,5 %)	95 %
AVE.	1 mois	60	70	60	?	10,95	?	13,77 (83 %)	95 %
BON.	14 j.	ABSENT							
BOU.	1,5 mois	80							
BRI.	11 j.	75	80						
BRU.	15 mois	80	90	60	90	8,35	13,24	12,74 (88,5 %)	96,5 %
COL.	5 mois	100	110						
COM.	1 mois	ABSENT							
COT.	7,5 ans	120	120			14,38	14,05		90,5 %
DAR.	1,5 mois	88							
DHE.	21 mois	70				12,60	15,37		
HAA.	10 mois	100		40	100	7,90	8,06	9,87 (72,5 %)	93,5 %
HAN.	7 ans	ABSENT							
JAC.	2 mois	80		80		6,18	9,24	7,12 (60,5 %)	
JAN.	10 ans	140		10	110		12,88	15,58 (75 %)	85 %
JOL.	17 mois	80							65 % (AF)
LEB.	7 ans	110	110	30	110	15,31	17,65	16,96 (79,5 %)	78 %
LOU.	2 ans	100	100	11	?	11,02	12,02	14,97 (74 %)	62 % (AF)
MOR.	11 mois	92	?	22	90	10,36	12,50	13,50 (75 %)	74,5 %
MOU.	9 ans	100	?	12	100	15,77	21,73	15,07	?
RIQ.	2,5 ans	ABSENT							
CAI.	8,5 ans	94	90	40	?		13,50	14	?
DAC.	1,5 mois	ABSENT							
DUN.	23 ans	110		15			16,38		79 % (AH)
FEU.	10 ans	ABSENT							
GAL.	9 ans	ABSENT							
JEA.	10 mois	80	80	17					89 % (AF)
MEY.	5 mois	80				17,99	17,12		
ROC.	7 ans	80				12,5	12,3		88 % (AF)
OTM.	3 mois	80	90	70	90	6,45	7,54	10,69	86 %
PEL.	15 ans	152	?	?	?		15,54	21,18	71,5 %
GAS.	8 ans	97	110	?	110	15,49	15,38		78,5 %

ANATOMIE / ANGIOGRAPHIQUE

	Définition Segmentaire	Type de Conus	Situation CIV.	RP	SIA	Lésions Associées.
	S D D	Commun	\Ao	+		- RA valvulaire — - Bicuspidie pulmonaire
	S D D	Combiné	\P	0	+	Hypoplasie de l'arche aortique.
	S D D	Déficienc s/Pulm.	\P	0	+	
	S D D	Combiné	\P	0	+	
	S L L	?	\P	0	+	Ebstein + Bicuspidie aortique.
	S D D	Commun	\Ao	0		
	S D ?	Déficienc s/Pulm.	\P	+		
	S D D	Combiné	\Ao	+		
	S D D	Déficienc s/Ao	\Ao	+		
	ANGIO.	ABSENTE	\Ao	+		Fenêtre aorto-pulmonaire
	A D D	Combiné	\Ao	+		Asplénie + VCSG. + OS.
	S D D	Combiné	\Ao	+		
	S D D	Déficienc s/Ao	\Ao	+		
	S D D	Déficienc s/Ao	\Ao	0		Bicuspidie aortique
	S D D	Déficienc s/Ao	\Ao	+		
	S D D	Combiné	\Ao	+		
	S D D	Déficienc s/Ao	\Ao	+		
	S D D	Combiné	Eloignée	+		Aorte droite.
	S D D	Combiné	\Ao	+		
	S D D	Combiné	\Ao	+		
	S D D	Déficienc s/Ao	\Ao	+		
	S D D	Combiné	\Ao	+		
	S D D	Combiné	\P	0	0	
	S D D	Commun	\Ao	+		O.S.
	ANGIO.	ABSENTE.	\Ao	+		
	ANGIO.	ABSENTE.	\Ao	+		
	S D D	?	\Ao	+		CAV complet
	S D D	Déficienc s/Pulm.	\P	+		Deuxième CIV musculaire basse + Atrésie mitrale.
	S D D	?	\Ao	+		Bicuspidie pulm.
	S D D	Combiné	\Ao	0		
	S D D	Combiné	\Ao	+		
	I L L	Combiné	\Ao	+		Dextrocardie



BIBLIOGRAPHIE



- 1 - AGARWALA B., DOYLE E.F., DANILOWICZ D.,
SPENCER F.C. and MILLS N.M.
Double outlet right ventricle with pulmonic stenosis and anteriorly
positionned aorta (Taussig - Bing variant)
AMER. J. CARDIOL. 32 - 1973 - 850, 854

- 2 - AIGUEPERSE J.
Les interventions palliatives.
COEUR - N^O spécial - Journées internationales de cardiologie pédiatrique - 1973 - 337.

- 3 - ALBOU E., LANFRANCHI J., LE GOUBEY J., TRICOT J.L. et AZCUNA J.I.
Le diagnostic angiographique du ventricule droit à double issue.
A propos de quinze observations.
ARCH. MAL. COEUR - 66 - 1973 - 193 , 217.

- 4 - ANDERSON R.H., TAYLOR I.M.
Development of atrioventricular specialized tissue in human heart.
BRIT. HEART. J. 34 - 1972 - 1205.

- 5 - ANDERSON R.H., WILKINSON J.L., ARNOLD R. and LUBKIEWICZ K.
Morphogenesis of bulboventricular malformations
I : Considerations of embryogenesis in the normal hearts
BRIT. HEART J. 36 - 1974 - 242.

- 6 - ANDERSON R., WILDINSON J.L., ARNOLD R.,
BECKER E.A., LUBKIEWICZ K.
Morphogenesis of bulboventricular malformations ;
II : observations on malformed hearts.
BRIT. HEART J. 36 - 1974 - 948 , 970.

- 7 - AZCUNA J.I., BOUCHARD F.
Etude hémodynamique de dix huit cas de ventricule droit à double issue.
(Corrélation avec l'angiographie.).
ARCH. MAL. COEUR 66 - 1973 - 219 , 233.

- 8 - BERNHARD W.F., DICK II M., SLOSS L.J.,
CASTANEDA A.R., NADAS A.S.
The palliative Mustard operation for double outled right ventricle or transposition of
the great arteries associated with ventricular septal defect, pulmonary arterial hypertension
and pulmonary vascular obstructive disease : a report of eight patients.
CIRCULATION - 54 - 1976 - 810 , 817

- 9 – BHARATI S., LEV M.
The conduction system in double outlet right ventricle with subpulmonic ventricular septal defect and related hearts. (The Taussig - Bing group.)
CIRCULATION - 54 - 1976 - 459 , 467.

- 10 – BINET J.P., BRUNIAUX J., PLANCHE C.L., BEN ISMAIL M., PERNOT CL., WORMS A.M., DAGONNET Y., RIBIERRE M.
Ventricule droit à double issue.
Correction complète chez deux nourrissons.
NOUV. PRESSE MED. 5 - 1976 - 2247 , 2248.

- 11 – BLANQUAERT A., DE FLORR E., BOSSAERT L., KUNNEN M., DEMMAEGD M., DEROM F.
Double outlet right ventricle with L. malposition of great arteries, ventricular D loop, and three fibrotic leaflets in a stenotic subpulmonary conus.
BRIT. HEART J. 35 - 1973 - 770 , 773.

- 12 – CAFFARENA J.M., GARCIA SANCHEZ F., CONCHA M., GOMEZ-ULLATE J.M., PERIS J.J., FRIAS R., OTERO E., FERRER H., MONTERO A.
Double outlet right ventricle with L malposition of the aorta, D loop, subaortic VSD and pulmonary stenosis.
THORAX - 31 - 1976 - 588 , 594.

- 13 – CAMERON A.H., ACERETE F., QUERO M., CASTRO M.C.
Double outlet right ventricle. Study of 27 cases.
BRIT. HEART J. - 38 - 1976 - 1124 , 1132.

- 14 – DANIELSON G.K.
Traitement curatif du ventricule droit à double issue.
COEUR – N^o spécial - Journées internationales de cardiologie pédiatrique - 1973 - 341.

- 15 – DAVIGNON A.
Le ventricule droit à double issue ;
aspects physiologiques et hémodynamiques.
COEUR – N^o spécial - Journées internationales de cardiologie pédiatrique - 1973 - 323.

- 16 – EDWARDS J.E.
Double outlet right ventricle associated with persistent common atrioventricular conal.
CIRCULATION - 52 - 1975 - 933.

- 17 – FRENCH J.W., POPP R.
Variability of echocardiographic
discontinuity in double outlet right ventricle and truncus arteriosus.
CIRCULATION – 51 - 1975 - 848 , 854.

- 18 – GOMES M.M.R., WEIDMAN W.H., MC. GOON D.C., DANIELSON G.K.
Double outlet right ventricle with pulmonic stenosis.
CIRCULATION – 43 - 1971 - 889.

- 19 – GOMES M.M.R., WEIDMAN W.H., MC GOON D.C., DANIELSON G.K.
Double outlet right ventricle without pulmonic stenosis.
Surgical considerations and results of operation.
CIRCULATION – 43 - 1971 - 31 (suppl. 1).

- 20 – GOOR D.A., DISCHE R., LILLEHEI C.W.
The Conotruncus ; I : its normal inversion and conus absorption.
CIRCULATION – 46 - 1972 - 375 , 384.

- 21 – GOOR D.A., EDWARDS J.E.
The spectrum of transposition of the great arteries with special reference
to developmental anatomy of the conus.
CIRCULATION – 48 - 1973 - 406.

- 22 – GOOR D.A., EDWARDS J.E.
The transition from double outlet right ventricle to complete transposition :
a pathologic study.
AM. J. CARDIOL. 29 - 1972 - 267 (Abstract.).

- 23 – HARVEY J.C., SONDHEIMER H.M., WILLIAMS W.G.,
OLLEY P.M., TRUSLER G.A.
Repair of double outlet right ventricle
J. THOR. CARDIOVASC. SURG. 73 - 1977 - 611 , 615.

- 24 – HIGHTOWER B.M., BARCIA A., BARGERON L.M., KIRKLIN J.W.
Double outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular
septal defect : the Taussig Bing malformation.
CIRCULATION – 39 - 1969 - 207 , 213 (Suppl. I).

- 25 – HINKES P., ROSENQUIST G.C., WHITE R.I.
Roentgenographic reexamination of the internal anatomy of the Taussig Bing heart.
AM. HEART J. 81 - 1971 - 335.

- 26 – HUNT C.E., FORMANER G., LEVINE M.A.,
CASTANEDA A., MOLLER J.H.
Banding of the pulmonary artery ; results in 111 children.
CIRCULATION – 43 - 1971 - 395.

- 27 - KAWASHIMA Y., FUJITA T., MIYAMOTO T.
Transposition of the great vessels corrected surgically utilizing homograft aorta with valve : a case with double outlet right ventricle, ventricular inversion, valvular and subvalvular pulmonary stenosis, atrial septal defect and ventricular septal defect.
J. JAP. ASS. THORAC. SURG. 18 - 1970 - 596.
- 28 - KAWASHIMA Y., FUJITA T., MIYAMOTO T., MANABE H.,
Intraventricular rerouting of blood for the correction of Taussig Bing malformation.
J. THORAC. CARDIOVASC. SURG. 62 - 1971 - 825.
- 29 - KINSLEY R.H., RITTER D.G., MC. GOON D.C.
The surgical repair of positional anomalies of the conotruncus.
J. THORAC. CARDIOVASC. SURG. 67 - 1974 - 395 , 403.
- 30 - KIRKLIN J.W., BARCIA A., DEVERALL P.B.
The surgical treatment of complex forms of transpositions.
BR. HEART J. 33 - 1971 - 73 , 80 (Suppl.)
- 31 - KIRKLIN J.W., HARP R.A., MC GOON D.C.
Surgical treatment of origin of both vessels from the right ventricle including cases with pulmonary stenosis.
J. THORAC. CARDIOVASC. SURG. 48 - 1964 - 1026.
- 32 - KIRKLIN J.W., and CASTANEDA A.R.
Surgical correction of double outlet right ventricle with non committed ventricular septal defect.
J. THORAC. CARDIOVASC. SURG. 73 - 1977 - 399.
- 33 - KISER J.C., ONGLEY P.A., KIRKLIN J.W., CLARKSON P.M., MC GOON D.C.
Surgical treatment of dextrocardia with inversion of ventricle and double outlet right ventricle.
J. THORAC. CARDIOVASC. SURG. 55 - 1968 - 6
- 34 - LANCELIN B.
Le ventricule droit à double issue chez l'enfant et l'adulte :
A propos de quatorze observations.
THESE - PARIS 1972.
- 35 - LEV M., BHARATI S.
Double outlet right ventricle ; association with other cardiovascular anomalies.
ARCH. PATHOL. 95 - 1973 - 117 , 122.
- 36 - LEV M., BHARATI S., MENG C.C.L., LIBERTHSON R.R., PAUL M.H., IDRIS F.
A concept of double outlet right ventricle.
J. THORAC. CARDIOVASC. SURG. 64 - 1972 - 271.

- 37 - LINCOLN C., ANDERSON R.H., SHINEBOURNE E.A.,
ENGLISH T.A.M., WILKINSON J.L.
Double outlet right ventricle with L malposition of aorta.
BRIT. HEART J. 37 - 1975 - 453 , 463.
- 38 - MEGARITY A.L., CHAMBERS R.G., CALDER A.L.,
VAN PRAAGH S., VAN PRAAGH R.
Double outlet right ventricle with left ventricular right atrial communication : fibrous
obstruction of left ventricular outlet by membranous septum and tricuspid leaflet tissue.
AM. HEART J. 84 - 1972 - 242.
- 39 - MEHRIZI A.
The origin of both great vessels from the right ventricle.
I : with pulmonic stenosis ; clinico-pathological correlation in 18 autopsied cases.
II : without pulmonic stenosis ; clinico pathological correlation in 13 autopsied cases.
BULL. J. HOPKINS HOSP. - 75 - 1975 - 117.
- 40 - MICHAELSON M., TUVEMO T.
Double outlet right ventricle with spontaneous developping pulmonary outflow obstruction.
BRIT. HEART J. - 36 - 1974 - 937 , 940.
- 41 - NADAS A.S.
Approche clinique du diagnostic de ventricule droit à double issue.
COEUR - N° spécial - Journées internationales de cardiologie pédiatrique - 1973 - 329.
- 42 - NEUFELD H.N., DUSHANE J.W., WOOD E.H., KIRKLIN J.W., EDWARDS J.E.
Origin of both great vessels from the right ventricle.
I : Without pulmonary stenosis.
CIRCULATION - 23 - 1961 - 399.
- 43 - NEUFELD H.N., DUSHANE J.W., EDWARDS J.E.
Origin of both great vessels from the right ventricle.
II : With pulmonary stenosis.
CIRCULATION - 23 - 1961 - 603.
- 44 - NEUFELD H.N.
Origin of both great vessels from the right ventricle.
In MOSS and FORREST
HEART DISEASE IN INFANTS, CHILDREN AND ADOLESCENTS - 577 , 588.
- 45 - NITENBERG A.
Embryogénèse des principales cardiopathies congénitales.
COEUR - 7 - 1976 - 561 , 588.

- 46 – OLDHAM H.N., KAKOS G.S., JARMAKANI M.H., SABISTON D.C.
Pulmonary artery banding in infants with complex congenital heart defect.
ANN. THORAC. SURG. 13 - 1972 - 342.
- 47 – PATRICK D.L., MC GOON D.C.
An operation for double outlet right ventricle with transposition of the great arteries.
J. THORAC. CARDIOVASC. SURG. 9 - 1968 - 537.
- 48 – PELLEGRINO P.A., ECKNER F.A., MEIER M.A.,
LONG D.M., MASTREITER A.R., SERRANO M.
Double outlet right ventricle with fibro-muscular obstruction to left ventricular outlet.
J. CARDIOVASC. SURG. 14 - 1973 - 253 , 260.
- 49 – PELLEGRINO P.A., THIENE G.
Congenital absence of the pulmonic valve associated with double outlet right ventricle.
Report of a case presenting also extra-cardiac congenital anomalies.
G. ITAL. CARDIOL. 4 - 1974 - 630 , 636.
- 50 – SAKAKIBARA T.
Double outlet right ventricle surgical treatment and clinical evaluation in 38 cases.
JOURN. JAPAN. ASSOC. THORAC. SURG. - 21 - 1973 - 1123.
- 51 – SANTOLI C., FUNDARO P., PELLEGRINI A.
Ventricolo destro a doppia uscita con dipetto interventriculare sotto aortico.
G. ITAL. CARDIOL. 3 - 1973 - 303.
- 52 – SOULIE P., BOUCHARD F., TRICOT J.L., CABROL C., CHAPELLE M.
Ventricule droit à double issue avec lévoposition de l'artère pulmonaire ; à propos d'un cas opéré avec succès.
ARCH. MAL. COEUR. 63 - 1970 - 1364.
- 53 – SOULIE P., DI MATTEO J., NOUAÏLLE J., VERNANTI P., DURAND J.
Transposition isolée de l'aorte avec rétrécissement pulmonaire, insuffisance ventriculaire gauche mortelle après anastomose de Blalock Taussig.
ARCH. MAL. COEUR - 51 - 1958 - 301.
- 54 – SOYER R., FARGE C.I., DIAMANT-BERGER F., HAAS C.I., BRIOTET J.M.,
PASSELECQ J., BENSASSON D., DUBOST C.
Ventricule droit à double issue avec sténose de l'artère pulmonaire. A propos de deux cas opérés avec succès.
ANN. CHIR. THORAC. CARDIOVASC. - 27 - 1973 - 53, 59.

- 55 — STEWART S.
Double outlet right ventricle : a collective review with a surgical viewpoint.
J. THORAC. CARDIOVASC. SURG. — 71 - 1976 - 355.
- 56 — STRUNK B.L., GUSS S.B., HICKS R.E., KOTLER M.N.
Echocardiographic recognition of the mitral valve posterior aortic wall relation ship.
CIRCULATION — 51 - 1975 - 594.
- 57 — TAUSSIG H.B., BING R.J.
Complete transposition of the aorta and levoposition of pulmonary artery.
AMER. HEART J. - 37 - 1949 - 551.
- 58 — VAN MIEROP L.H.S., ALLEY R.D., KANSEL H.W., STRANAMAN A.
Pathogenesis of transposition complexes.
I : embryology of the ventricle and great arteries.
AMER. J. CARDIOL. - 12 - 1963 - 216.
- 59 — VAN MIEROP L.H.S., WIGLESWORTH F.W.
Pathogenesis of transposition complexes.
II : Anomalies due to faulty transfer of the posterior great artery.
AMER. J. CARDIOL. - 12 - 1963 - 226.
- 60 — VAN PRAAGH R.
Do side by side great arteries merit a special name ?
AMER. J. CARDIOL. - 32 - 1973 - 874.
- 61 — VAN PRAAGH R.
What is the Taussig Bing Malformation ?
CIRCULATION — 38 - 1968 - 445.
- 62 — VAN PRAAGH R.
Les malformations conotroncales.
COEUR — N^o spécial - Journées internationales de cardiologie pédiatrique - 1973 - 15, 77
- 63 — VAN PRAAGH R., PEREZ-TREVINO C., REYNOLDS J.L., MOES C.A.F., KEITH J.D., ROY D.L., BELCOURT C., WEINBERG P.M., PARISI L.F.
Double outlet right ventricle (SDL) with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Report of six cases.
AMER. J. CARDIOL. - 35 - 1975 - 42 , 53.
- 64 — VAN PRAAGH R., VAN PRAAGH S.
Isolated ventricular inversion.
AMER. J. CARDIOL. - 17 - 1966 - 395.

- 65 - VAN PRAAGH S., DICK M., DELISLE G., VAN PRAAGH R.
Ventricule droit à double issue, constatations nécropsiques sur 45 cas et applications diagnostiques et chirurgicales.
COEUR - N° spécial - Journées internationales de cardiologie pédiatrique - 1973 - 319,321
- 66 - WEILL D.
Traitement chirurgical du ventricule droit à double issue.
A propos de 13 interventions réparatrices.
THESE - PARIS 1975.
- 67 - WITHAM A.C.
Double outlet right ventricle : a partial transposition complex.
AMER. HEART J. 53 - 1957 - 928.
- 68 - CHESLER E., JOFFE H., BECK W., SCHRIRE V.
Echocardiographic recognition of mitral semilunar discontinuity.
CIRCULATION - 43, 1971, 725.
- 69 - FRENCH J.W., POPP R.L.
Letter to the editor
CIRCULATION 53, 1976, 201.
- 70 - GOLDBERG S.J., ALLEN H.D., SAHN DJ.
Pediatric and adolescent echocardiography.
YEAR BOOK MEDICAL PUBLISHERS - p. 134.
- 71 - GRAMIAK R., WAAG R.
Cardiac ultrasound - p. 203, 204.
- 72 - SAHN DJ., ALLEN H.D., GOLDBERG S.J.
Letter to the editor
CIRCULATION - 53 - 1976 - 201.
- 73 - STORY W.E., FELNER J.M., SCHLANT R.C.
Echocardiographic criteria for the diagnosis of mitral semi-lunar valve continuity.
AMER. HEART J. - 93 - 1977 - 575 , 580.
- 74 - VASEENON T., ZAKHEIM R.M., PARK M.K., MATTIOLI L., DIEHL A.M.
Echocardiographic diagnosis of double outlet right ventricle.
CHEST, 70 - 1976 - 362 , 366.
- 75 - WILLIAMS R.G., TUCKER C.R.
Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease.
LITTLE, BROWN AND COMPANY - BOSTON - 321 , 328.

TABLE DES MATIERES



DEFINITION	3
EMBRYOLOGIE	5
I – DANS LES CONDITIONS NORMALES	6
A) <i>L'inversion conale</i>	6
B) <i>L'absorption conale</i>	6
II – EMBRYOPATHOLOGIE DU V.D.D.I.	10
A) <i>Déficit de l'inversion conale</i>	10
B) <i>Déficit de l'absorption conale</i>	10
C) <i>Les conséquences</i>	10
ANATOMIE	12
<u>TERMINOLOGIE</u>	13
1) CONUS ANATOMIQUE	13
2) CRISTA SUPRAVENTRICULARIS	13
3) CONTINUITE MITRO-AORTIQUE	13
<u>ANATOMIE DU V.D.D.I.</u>	14
I – A L'ETAGE PEDICULAIRE	14
II – A L'ETAGE INFUNDIBULAIRE	14
III – CLASSIFICATION EN FONCTION DU CONUS	15
1) <i>Le V.D.D.I. à conus combiné</i>	15
2) <i>V.D.D.I. à conus sous aortique déficient</i>	15
3) <i>V.D.D.I. à conus sous pulmonaire déficient</i>	17
4) <i>V.D.D.I. à conus bilatéralement déficient</i>	17
IV – LA CIV	17
1) CALIBRE	17
2) CONNECTIONS VASCULAIRES	19

ANGIOGRAPHIE 22

 MATERIEL ET METHODE 23

 I – CLASSIFICATION SEGMENTAIRE 24

 II – APPRECIATION ANGIOGRAPHIQUE DU CONUS 25

 A) *Le V.D.D.I. à conus combiné* 25

 1) LA RAQUETTE CLAIRE 25

 2) LA DISCONTINUITE MITRO ARTERIELLE 25

 B) *V.D.D.I. à conus commun* 27

 C) *V.D.D.I. à conus sous pulmonaire déficient* 30

 D) *V.D.D.I. à conus sous aortique déficient* 30

 E) *Trois observations seulement échappent à l'analyse détaillée du conus selon cette méthode* 31

 III – DETERMINATION ANGIOGRAPHIQUE DE LA LOCALISATION DE LA CIV . 33

 1) CRITERES 33

 2) RESULTATS 33

 IV – LE RETRECISSEMENT PULMONAIRE 35

 V – LA COARCTATION PREDUCTALE 37

 VI – LESIONS CARDIOVASCULAIRES ASSOCIEES 37

 1) ANOMALIES DES VALVES ATRIO-VENTRICULAIRES 37

 2) LES ANOMALIES CORONAIRES 37

 3) LES AUTRES ANOMALIES ASSOCIEES NE SERONT QUE CITEES 38

ECHOCARDIOGRAPHIE 39

 CRITERES 40

 RESULTATS 40

 DISCUSSION 40

PRONOSTIC

TRAITEMENT CHIRURGICAL ET RESULTATS 42

 I – MORTALITE EXTRA CHIRURGICALE 43

II – CHIRURGIE PALLIATIVE 43

 A) *Cerclage de l'artère pulmonaire* 43

 B) *L'anastomose systémico-pulmonaire* 44

III – CHIRURGIE A VISEE CORRECTRICE 44

 A) *Principe* 44

 B) *Observations et résultats* 45

CONCLUSIONS 47

ANNEXE. 49

 GRANDS SYNDROMES PHYSIOPATHOLOGIQUES 50

 ELEMENTS CLINIQUES D'ORIENTATION DIAGNOSTIQUE 51

 TABLEAU RECAPITULATIF DES OBSERVATIONS 51'

BIBLIOGRAPHIE 54



